

UNIVERSITÉ PARIS-V - RENÉ DESCARTES
FACULTÉ DE MÉDECINE PARIS-OUEST

ANNÉE 1972

THÈSE

N°

1971

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Régine BELLESSA-DAIROU

Interne des Hopitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le 24-XI-71

ACTUALITÉ DE L'ENCÉPHALOPATHIE DE GAYET-WERNICKE

*Étude des critères cliniques et biologiques
du diagnostic à partir de 53 observations.*

Président : Monsieur J. CAMBIER, Professeur

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI

1972

UNIVERSITÉ PARIS-V - RENÉ DESCARTES
FACULTÉ DE MÉDECINE PARIS-OUEST

ANNÉE 1972

THÈSE

N°

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

PAR
Régine BELLESSA-DAIROU
Interne des Hopitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le 24-XI-71

ACTUALITÉ DE L'ENCEPHALOPATHIE DE GAYET-WERNICKE

*Étude des critères cliniques et biologiques
du diagnostic à partir de 53 observations.*

Président : Monsieur J. CAMBIER, Professeur

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI°

1972



A notre Maître et Président de Thèse

Monsieur le Professeur Jean CAMBIER

Qui m'a si précieusement
aidé tout au long de
ce travail

En témoignage de ma
reconnaissance

A Monsieur le Professeur André-Dominique NENNA

Toujours si bienveillant

Comme preuve de mon attachement

A nos Maîtres dans les Hôpitaux :

EXTERNAT :

Monsieur le Professeur J. NICK

Monsieur le Professeur F. CONTAMIN

Monsieur le Professeur C. LAROCHE

Monsieur le Professeur J. HAZARD

Monsieur le Professeur C. MACREZ

INTERNAT :

Monsieur le Professeur A.-D. NENNA

Monsieur le Professeur R. LESOBRE

Monsieur le Professeur C. BETOURNE

Monsieur le Professeur R. BASTIN

Monsieur le Professeur J. CAMBIER

Monsieur le Professeur agrégé M. MASSON

Monsieur le Professeur agrégé B. LECHEVALLIER

Nous remercions

Monsieur le Professeur P. CASTAIGNE

de nous avoir laissée utiliser
ses dossiers

ACTUALITE DE L'ENCEPHALOPATHIE
DE GAYET - WERNICKE

Etude des critères cliniques
et biologiques du diagnostic
à partir de 53 observations



Digitized by the Internet Archive
in 2026

INTRODUCTION.

1/ DEFINITION

Décrite anatomiquement par WERNICKE (1881) sous le nom de polio-encéphalite supérieure hémorragique, l'affection désignée en France sous le nom d'encéphalopathie de Gayet-Wernicke, dans les pays de langue anglaise sous le nom de syndrome de Wernicke-Korsakoff, est une entité pathologique parfaitement définie par son étiologie, sa séméiologie clinique et biologique, son évolution naturelle, sa thérapeutique.

Elle s'observe principalement chez des sujets éthyliques, parfois aussi chez des sujets carencés sans éthylisme majeur.

Précédée d'une période de quelques semaines d'anorexie, de troubles du transit, de modification de l'humeur et du comportement, elle se manifeste par des troubles mentaux avec confusion mentale, désorientation temporo-spatiale, des troubles oculaires dominés par des paralysies, une ataxie, une hypertonie.

Le stigmate biologique de l'encéphalopathie carentielle est l'élévation de la pyruvémie.

Son évolution peut être :

- totalement et rapidement régressive quand le traitement spécifique est institué précocement ;
- elle peut laisser derrière elle un syndrome de Korsakoff.

II/ LE DEVELOPPEMENT DU CONCEPT D'ENCEPHALOPATHIE CARENTEILLE DES ALCOOLIQUES.

Depuis près d'un siècle, l'histoire de la polio-encéphalite supérieure hémorragique part de la constatation d'une entité anatomo-clinique nouvelle au développement du concept d'une affection dont l'étiologie, le mécanisme physiopathologique, les stigmates biologiques, la thérapeutique sont maintenant précises.

Nous nous limiterons ici à situer quelques-unes des étapes qui ont marqué l'enrichissement de ce concept.

La description de WERNICKE (1881) est anatomique ; le terme de polio-encéphalite supérieure hémorragique en témoigne.

WERNICKE constate des lésions hémorragiques sous la forme de suffusions disséminées symétriquement dans la substance grise autour du 3ème et du 4ème ventricules et de l'aqueduc de Sylvius. Il attribue à ces lésions les troubles oculo-moteurs et les troubles de la conscience qui avaient été constatés cliniquement durant les deux semaines précédant la mort.

Deux de ces observations concernent des alcooliques ; la troisième, une jeune femme qui avait été atteinte de troubles nutritionnels graves après une tentative de suicide par absorption de soude caustique.

Néanmoins, WERNICKE admet qu'il s'agit d'une maladie inflammatoire due à un agent in-

connu comme en témoigne le terme "encéphalite" choisi pour désigner l'affection.

La littérature médicale renferme avant 1881 des observations cliniques appartenant probablement au cadre défini par WERNICKE, ANNAN (1840), CANTON (1860), DARDEL (1868), ROBINSON (1877).

Le mérite de WERNICKE est d'avoir défini l'entité anatomo-clinique. Néanmoins, l'antériorité d'une observation de GAYET publiée en 1875 a été soutenue notamment par les auteurs lyonnais (32, 33) et la dénomination "encéphalopathie de Gayet-Wernicke" est consacrée par l'usage en France. Nous nous sommes conformés à cet usage sans méconnaître les arguments qui rendent contestable l'assimilation des observations de WERNICKE à celle de GAYET et qui ont été récemment développés par ADAMS (1971).

La description de KORSAKOFF en 1887 relève d'une démarche tout à fait indépendante. C'est l'oeuvre d'un clinicien qui, à partir de 20 observations, dégage un ensemble de troubles psychiques remarquable avant toute chose par la qualité de la désorganisation mnésique. Ces troubles psychiques sont observés chez des malades atteints de polynévrite.

Pour KORSAKOFF (1889), l'étiologie alcoolique n'est qu'un facteur déterminant parmi d'autres du syndrome psycho-polynévritique. Il est évident néanmoins qu'à partir du mémoire de KORSAKOFF, les troubles psychiques et notamment mnésiques des alcooliques qui avaient été jusque là décrits de façon fragmentaire par VOISIN (1864), LANCERAUX (1864), CHARCOT (1884), sont décrits avec plus de précision et se trouvent conformes au modèle fourni par KORSAKOFF.

L'étape suivante fut le rapprochement en un même cadre nosologique de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke et du syndrome psycho-polynévritique de Korsakoff. BROEDECKER (1892), RAIMANN ELZHOLZ (1900) avaient remarqué l'existence de paralysies oculaires à la période inaugurale d'un syndrome de Korsakoff.

BONHOEFFER (1904) reconnaît sur des données cliniques, les relations étroites unissant syndrome de Wernicke s'accompagnant d'une polynévrite et d'un syndrome amnésique. Cette unité du processus fondamental trouve sa confirmation décisive dans les travaux anatomo-cliniques de GUDDEN (1896) et de GAMPER (1928).

GUDDEN met en évidence des lésions analogues à celles de l'encéphalopathie de Wernicke dans 5 cas de syndrome psycho-polynévritique et il insiste sur les lésions des tubercules mamillaires. GAMPER apporte une analyse détaillée des lésions anatomiques du tronc cérébral, du diencéphale et des tubercules mamillaires chez 16 alcooliques ayant développé un syndrome de Korsakoff, précédé ou non des signes d'une encéphalopathie de Wernicke ; il conclut à l'unité fondamentale du processus histo-pathologique.

Depuis lors, cette unité a été universellement reconnue par les cliniciens.

Ainsi se trouve amplement confirmé l'usage qui s'est établi dans les pays de langue anglaise de désigner l'entité pathologique ainsi définie sous le nom de "syndrome de Wernicke-Korsakoff".

En même temps que s'affirme l'unité de l'encéphalopathie de Wernicke et du syndrome de

Korsakoff, l'étiologie habituellement alcoolique du syndrome est reconnue. Il en résulte une révision de la conception inflammatoire défendue par Wernicke. Si la topographie élective des lésions décrites par Wernicke n'est pas remise en question, en revanche, les travaux ultérieurs, BON HOFFER (6), GANPERS insistent sur l'absence de stigmates histologiques de l'inflammation, sur les caractères propres de la gliose et sur l'hyperplasie des endothéliums vasculaires ; les modifications capillaires rendent compte de l'aspect hémorragique ; les hémorragies proprement dites ne sont ni les plus fréquentes ni les plus communes des lésions tissulaires (MALAMUD SKILLICORN, ROSENBLUM, 1950).

La nature du lien unissant le syndrome de Wernicke-Korsakoff à l'intoxication alcoolique ne fut reconnue que plus tardivement lorsque le concept de maladie par carence vitaminique eût acquis droit de cité.

L'étiologie nutritionnelle de la polio-encéphalite supérieure hémorragique s'imposa progressivement à partir de 1930 sur des arguments de nature diverse.

En premier lieu, la constatation, il est vrai exceptionnelle, d'une encéphalopathie de Wernicke chez des sujets non alcooliques mais sûrement carencés ; les observations de HENDERSON (1914), WAGENER WEIL (1937), SCHEFFMAN (1939), de KORNYEY.S (1937), de NEUBURGER (1937) ne font que confirmer une notion que la première observation démontrait à l'évidence.

En deuxième lieu, l'étude chez le pigeon, KINNERSLEY (1930), PETERS (1936), MEIKLEFOCH

(1940) et chez le rat, PRICKETT (1934); ALEXANDER, PIJOAN, MYERSIN (1938), de la carence en vitamine B1 (béri-béri expérimental) montrent la précocité des perturbations biochimiques au niveau du système nerveux central (accumulation d'acide lactique et pyruvique) et le développement secondaire de lésions qui par leur topographie et par leur nature histo-pathologique reproduit celles de la polio-encéphalite supérieure hémorragique.

Dès lors, la voie était ouverte à l'étude de la carence en vitamine B1 secondaire à l'alcoolisme chez l'homme, à la recherche des stigmates biologiques de cette avitaminose (dosage de la pyruvicémie) et surtout à l'utilisation d'une thérapeutique par la vitamine B1 chez les sujets atteints de psycho-polynévrite ou d'encéphalopathie de Gayet-Wernicke.

La conception nutritionnelle du syndrome de Wernicke-Korsakoff n'a cessé de se développer depuis lors. Elle a reçu une confirmation presque expérimentale lors du développement d'un certain nombre d'encéphalopathies chez les prisonniers anglais en Malaisie.

L'encéphalopathie carentielle des alcooliques avec ses différents aspects cliniques et évolutifs est maintenant bien connue des neurologues qui lui ont consacré de nombreux travaux. On en trouvera une synthèse critique dans la monographie récente de R.D. ADAMS (1971) qui, avec VICTOR et COLLINS, n'a cessé depuis plus de vingt ans d'accorder la plus grande attention à ce problème.

III/ JUSTIFICATION DE NOTRE ENQUETE.

L'expérience de ces dernières années à la clinique des maladies du système nerveux à la Salpêtrière et plus encore dans le service de neurologie d'un hôpital général nous a montré que l'encéphalopathie carentielle restait en France une affection très fréquente.

La durée de notre expérience dans un hôpital général et les possibilités d'exploitation statistique dont nous disposons, ne nous permettent pas d'avancer des chiffres. Néanmoins la fréquence de l'encéphalopathie de Wernicke-Korsakoff nous paraît peu différente en France de ce qu'elle est à Boston suivant les évaluations de ADAMS :

0,13 % des malades admis à l'hôpital de Boston

0,05 % des malades admis au Massachusetts General Hospital

1,9 % des autopsies à l'hôpital de Cleveland.

Il nous est apparu aussi que cette maladie n'était pas suffisamment connue de l'ensemble des médecins et chirurgiens.

Ayant la conviction que la maladie se déroule en une phase où le désordre est de nature principalement métabolique et totalement réversible, puis une phase où des lésions irréversibles se constituent, il nous est apparu important d'attirer à nouveau l'attention sur

le diagnostic clinique et biologique de l'affection.

C'est ce motif qui nous a conduit à réviser les dossiers de 53 observations personnelles.

Certes, cette série est limitée en regard de la série de 245 malades sur laquelle repose la revue récente d'ADAMS et Co (1971) dont nous avons eu connaissance au cours de la rédaction de ce travail.

Nos résultats concordent avec ceux d'ADAMS et Co. Néanmoins, l'analyse des symptômes et des conditions étiologiques nous a conduit à quelques réflexions sur certains aspects des circonstances du diagnostic qui concernent plus spécialement l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke telle qu'elle est observée en France, compte tenu des particularités de l'alcoolisme, des habitudes alimentaires de la population et d'une méconnaissance de la part de nombreux médecins des problèmes d'ordre nutritionnel.

IV/ MATERIEL ET METHODE.

1°) Nous avons retenu pour cette étude 53 observations pour lesquelles le diagnostic d'encéphalopathie de Gayet-Wernicke a été posé sur des données cliniques et biologiques.

Sept de ces observations ayant évolué vers la mort ont donné lieu à une vérification anatomique qui a confirmé le diagnostic.

Le résumé de chacune de ces observations retenues figure en annexe de ce travail.

2°) Les critères suivants ont été retenus pour le diagnostic :

ETIOLOGIE.- Notion d'un alcoolisme sévère ou éventuellement d'une étiologie non alcoolique ayant abouti à un état de dénutrition.

SEMEIOLOGIE.- Association suivant des modalités variables de troubles de la vigilance, de troubles mnésiques, de paralysies oculomotrices, de signes vestibulaires et d'autres signes de souffrance des structures du tronc cérébral.

BIOLOGIE.- Consttation d'une pyruvicémie élevée et normalisation de la pyruvicémie sous l'influence de la vitaminothérapie B1 parentale.

EVOLUTION.- Rétrocession partielle ou totale des signes cliniques sous l'influence de la seule vitaminothérapie : persistance possible de troubles mnésiques de type Korsakovien.

3°) La totalité des critères n'ayant pu être réunie pour chacune de nos observations, nous avons réparti celles-ci en trois groupes.

Le premier groupe rassemble 26 observations parfaitement caractérisées cliniquement et biologiquement.

Le deuxième groupe réunit 13 observations qui ont une sémiologie clinique et une évolution caractéristique mais pour lesquelles la confirmation biologique n'a pas été obtenue, soit que le dosage de la pyruvicémie n'ait pas été fait, soit qu'il ait été pratiqué après plusieurs jours de traitement vitaminique.

Le troisième groupe réunit 14 observations atypiques, soit par une sémiologie non spécifique de l'encéphalopathie carentielle, soit par l'absence ou la discrétion des signes neurologiques, la carence étant néanmoins affirmée par l'élévation de pyruvicémie.

4°) Nous avons utilisé les données ainsi obtenues pour discuter successivement :

a) la sémiologie clinique commune et les aspects inhabituels de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke ;

b) la place de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke dans l'ensemble des complications carentielles de l'alcoolisme chronique ;

c) le rôle des facteurs étiologiques associés à l'alcoolisme et l'incidence de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke chez des sujets carencés non alcooliques ;

d) l'intérêt du dosage de la pyruvicémie pour le diagnostic et le pronostic de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke :

e) l'évolution et le pronostic de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke.

5°) Les observations utilisées pour ce travail ont été recueillies dans deux services de neurologie :

- 21 à la clinique des malades du système nerveux, hôpital de la Salpêtrière (Professeur P. CASTAIGNE) ;
- 32 dans le service de neurologie de l'Hôpital Beaujon (Professeur J. CAMBIER).

Il résulte de ce fait une sélection des malades ayant posé un problème de diagnostic neurologique ; notre groupe se prête à l'étude des problèmes posés par l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke dans sa période aiguë mais ne reflète pas l'ensemble du cadre nosologique étudié par ADAMS et Co. sous le nom de syndrome Wernicke-Korsakoff.

V/ SEMILOGIE CLINIQUE DE L'ENCEPHALOPATHIE
DE GAYET-WERNICKE.

Nous discuterons successivement la sémilogie psychique, puis la sémilogie neurologique des encéphalopathies carentielles.

Dans un second temps, nous aborderons les problèmes soulevés par certains aspects inhabituels qu'il nous a été donné d'observer :

1°) Les troubles psychiques.

La confusion mentale est l'aspect le plus fréquent des troubles psychiques à la période aiguë de l'encéphalopathie carentielle.

Présente dans 45 cas, elle a été la manifestation initiale dans 20 d'entre eux.

D'une façon générale, cette confusion est globale, se marquant par des troubles de la perception et de la réceptivité, une désorientation temporo-spatiale, une inattention, un manque de concentration. Elle s'associe à une réduction de la vigilance, asthénie physique mais surtout apathie voire tendance à la somnolence. En outre, dans la mesure où il est possible d'explorer la mémoire du malade, on met en évidence à ce stade un trouble sévère de la mémoire portant autant sur la rétention immédiate que sur l'évocation des faits récents.

C'est ce type d'état psychique : confusion marquée d'un trouble de vigilance, qui est le plus évocateur.

Dans d'autres cas (10 cas sur les 45), la confusion mentale revêt l'aspect agité avec onirisme et hallucinations visuelles qui caractérise le delirium tremens. Dans de tels cas, il peut être difficile de reconnaître l'encéphalopathie masquée par le délire qui lui a donné naissance.

Ainsi dans l'observation n° 10, c'est après un passage de quelques jours dans un pavillon d'agités pour délire confuso-onirique que le diagnostic d'encéphalopathie carentielle a été évoqué devant une paralysie de la latéralité et des tremblements.

Parfois les troubles de la vigilance sont franchement prédominants sous la forme d'une torpeur profonde (un cas), voire d'un coma qui a été observé dans trois observations.

Les troubles psychiques peuvent revêtir d'emblée le tableau d'un trouble mnésique de type Korsakovien.

Sur les 2 malades que nous avons vus avec un syndrome de Korsakoff, nous ne pouvons affirmer pour aucun d'entre eux que nous avons déterminé la période métabolique de l'encéphalopathie. Notre impression est qu'à la période aiguë, les signes proprement Korsakowiens sont masqués par un phénomène confusionnel plus global.

Enfin, notre série compte 8 observations où le diagnostic d'Encéphalopathie de Gayet-Wernicke au stade d'encéphalopathie métabolique est posé en l'absence de modifications significatives de la conscience ou de la vigilance. De telles observations place le diagnostic de l'encéphalopathie dans un cadre purement neurologique.

La proportion relativement élevée de ces cas dans notre série tient probablement au recrutement neurologique du service et au fait que les signes neurologiques peuvent être aussi bien que les troubles psychiques les manifestations révélatrices de l'encéphalopathie.

2°) Troubles neurologiques.

a/ Les manifestations oculaires sont les plus fréquentes et les plus caractéristiques dans le cadre d'un éthylysme décompensé.

Cependant leur apparition est rarement très précoce (4 cas) et généralement elle est précédée de modifications psychiques.

Dans deux de nos observations, la sémiologie oculaire révélatrice a été tout à fait inhabituelle puisqu'il s'est agi d'une baisse bilatérale de l'acuité visuelle qu'il a été possible de rapporter à une névrite rétrobulbaire.

Le contexte clinique et biologique a permis de reconnaître la carence décompensée et les troubles visuels ont régressé rapidement sous vitaminothérapie.

Pour ce qui est de la sémiologie oculomotrice, il faut faire figurer en tête le nystagmus. Celui-ci a été constaté chez 25 de nos malades. Il est étroitement lié à la sémiologie vestibulaire mais dans certains cas les secousses nystagmiques latéralisées sont plus en faveur d'un nystagmus parétique.

Les paralysies oculo-motrices sont fréquentes; elles existaient au moins chez 17 de

nos malades et nous confirment leur polymorphisme et leur variabilité.

Dans deux cas, il s'agissait certainement d'une paralysie de la 3ème paire avec un ptosis pseudo-myasthénique.

Dans un cas, l'atteinte de la 3ème paire s'accompagnait d'une mydriase.

Dans les autres cas, les perturbations motrices concernaient de façon prédominante le droit externe. Il faut observer cependant que la diplopie est rarement observée par le malade (2 cas), peut-être en raison de son état de conscience, peut-être et c'est notre impression, parce qu'il s'agit plus souvent de paralysies de fonctions intéressant la latéralité que de paralysie franche des 6èmes paires.

Les difficultés de l'examen de ces malades et la variabilité des symptômes d'un jour à l'autre font que les paralysies internucléaires souvent soupçonnées à un examen, n'ont pu être enregistrées avec certitude dans cette série.

Les signes oculaires sont relativement précoces ; ils sont variables même en l'absence de thérapeutique.

Notre série confirme une notion bien établie par ADAMS chez les malades qu'il a observés ; influence remarquable du traitement sur les paralysies oculo-motrices.

Dans tous les cas où nous avons constaté des signes oculo-moteurs, ceux-ci ont disparu

dans un délai très bref de l'ordre de 12 à 48 h après l'instauration du traitement.

En revanche, le nystagmus nous est apparu plus durable. Dans notre série, 6 fois il a persisté de façon permanente après la période aiguë de l'encéphalopathie.

3°) Les troubles de l'équilibre.

Les troubles de l'équilibre sont connus comme étant un signe précoce de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke.

Il est classique de dire que ces malades commencent à marcher le matin comme autrefois ils marchaient le soir.

Dans 5 de nos observations les troubles de l'équilibre ont constitué la manifestation initiale associée ou non à un certain degré de ralentissement intellectuel.

Au cours de l'évolution, ces troubles de l'équilibre peuvent s'aggraver rapidement.

Dans 5 de nos observations, le malade était dans l'incapacité de tenir debout lorsque nous l'avons examiné.

Dans 18 autres observations, on constatait un aspect un peu ébrieux de la marche, un élargissement du polygone de sustentation, un déséquilibre mal latéralisé à l'épreuve de Romberg.

Dans 5 cas, l'instabilité statique n'apparaissait que lors de cette dernière épreuve.

Il est très malaisé devant une telle sémiologie de déterminer ce qui peut revenir à des troubles vestibulaires et ce qui peut résulter des perturbations cérébelleuses.

Sur les 28 malades avec troubles de l'équilibre, nous en retenons 5 chez qui il existait une dysmétrie nette ou une dysarthrie à caractère cérébelleux.

Dans les autres cas, l'association quasi constante d'un nystagmus, l'absence de signes authentiquement cérébelleux à l'examen, nous conduit à incriminer surtout les perturbations vestibulaires.

Il faut ajouter que l'absence de vertiges et de troubles auditifs ainsi que la formule des signes vestibulaires cliniques conduit à localiser dans les structures vestibulaires du tronc cérébral la perturbation responsable.

L'évolution confirme cette interprétation dans la presque totalité de nos observations.

Nous avons vu les troubles de l'équilibre régresser remarquablement sous l'influence du traitement, ceci parallèlement au nystagmus.

C'est seulement dans trois cas que nous avons vu persister les troubles majeurs de la station debout et de la marche. Il s'agissait dans ces cas d'un syndrome cérébelleux qui était patent dès la période aiguë de l'encéphalopathie et qui a persisté après guérison des troubles métaboliques.

Dans deux de ces observations, l'existence d'une atrophie cérébelleuse à prédominance ver-

mienne a été confirmée par une encéphalographie gazeuse.

De telles observations posent le problème des relations de l'encéphalopathie carentielle et de l'atrophie cérébelleuse des éthyliques.

Dans nos trois cas, rien n'indique que le syndrome ait précédé le développement de l'encéphalopathie.

Il apparaît donc que l'encéphalopathie aiguë peut être, à l'occasion du développement des lésions cérébelleuses permanentes, à prédominance vermienne qui caractérisent l'atrophie cérébelleuse des éthyliques.

C'est également l'opinion d'ADAMS.

Certes, bon nombre d'atrophies cérébelleuses s'installent chez des éthyliques sans que l'on puisse déterminer avec précision le moment où le trouble nutritionnel s'est décompensé.

N'en est-il pas de même si l'on considère le mode d'installation des troubles psychiques du type Korsakowien ?

4°) Troubles du tonus et mouvements anormaux.

On décrit dans l'encéphalopathie carentielle une association aux troubles psychiques de troubles du tonus et notamment d'une hypertonie dont le caractère le plus significatif serait une sorte de résistance cirreuse aux mouvements imposés.

Il s'agit en réalité d'un signe relativement tardif dans le développement d'une encéphalopathie de Gayet-Wernicke et c'est probablement

pour cette raison que nous comptons 11 malades chez qui cette hypertonie a été observée.

Le mécanisme de cette hypertonie n'est certainement pas univoque. Etroitement liée aux troubles de la conscience elle est certainement dépendante de l'atteinte des structures du tronc cérébral.

Dans trois de nos observations, elle s'accompagnait d'un grasping très net, induit aussi bien par les incitations tactiles que proprioceptives et on sait que ce signe est parfois observé dans les lésions intéressant les parties hautes du tronc cérébral.

D'un autre côté, les troubles toniques peuvent s'associer à des mouvements anormaux, c'est ainsi que chez deux de nos malades, il existait un tremblement de repos et d'attitude des extrémités et de la tête qui, par certaines de ces composantes, pouvait rappeler un tremblement extra-pyramidal.

Cette importante participation aux troubles moteurs des dispositifs extra-pyramidaux n'explique pas du tout la participation possible d'une atteinte pyramidale. Chez six de nos malades, il existait un syndrome pyramidal franc avec signe de Babinski uni ou bilatéral.

Discussion du groupement des signes cliniques.

Dans l'histoire naturelle de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke, il est d'usage de décrire une période prodromique et une période d'encéphalopathie confirmée.

Nos observations nous permettent mal d'étu-

dier ce déroulement de l'évolution spontanée puisque dès le diagnostic évoqué une thérapeutique énergique a modifié le cours évolutif.

Néanmoins, l'examen de nos dossiers nous permet de confirmer le tableau assez constant réalisé chez les malades n'ayant pas bénéficié d'un diagnostic précoce.

Le groupe de malades qui associe un trouble de conscience sévère, des troubles de l'équilibre et du tonus musculaire et des paralysies oculo-motrices rassemble 26 observations.

Dans de tels cas, le pronostic est certainement réservé puisqu'on trouve la plupart des évolutions mortelles (6 cas) mais il faut reconnaître aussi que 12 d'entre elles ont pu arriver à des guérisons, au moins des signes neurologiques.

Plus intéressant en pratique est le problème du diagnostic initial.

On peut schématiquement classer les observations en quelques catégories.

Dans un certain nombre de cas, un alcoolique a développé quelques signes neurologiques aberrants après un accident aigu, ivresse, delirium.

Nous retiendrons l'importance des troubles de l'équilibre et de la vigilance plus encore de la séméiologie oculaire chez de tels malades (12 cas).

Il serait toutefois dangereux de n'envisager devant de tels signes que la seule hypothèse

d'une encéphalopathie carentielle et celle d'un hématome sous-dural doit toujours être présente à l'esprit.

A cet égard il est bon de rappeler que la céphalée ne fait pas partie du tableau de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke. C'est un alcoolique dénutri, asthénique, chez qui apparaissent quelques secousses oculaires dans le regard latéral et un certain degré d'apathie ou de désintérêt.

Dans d'autres cas, le malade se présente comme atteint d'une encéphalopathie métabolique avec prédominance des troubles de la conscience.

On discute selon les cas :

- . 1 coma hépatique
- . 1 encéphalopathie respiratoire.

Rappelons à ce propos que l'E.E.G. de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke est le plus souvent normal ou peu perturbé.

Pour illustrer le problème diagnostic, nous reproduisons la liste des diagnostics d'entrée soulevés pour quelques-uns de nos malades :

- | | |
|-----------------------------------|----------|
| - Altération de l'état général | : 10 cas |
| - Accidents de sevrage | : 12 cas |
| - Perte de connaissance | : 3 cas |
| - Suspicion d'hématome sous-dural | : 2 cas |
| - Insuffisance respiratoire aiguë | : 1 cas |

A côté des problèmes soulevés par une sémiologie encore discrète et débutante, il y a les observations où nous avons été amenés à reconnaître l'encéphalopathie à un stade véritablement pré-clinique.

Il s'agit d'un groupe de 8 observations qui concernent des grands éthyliques, en mauvais état général ; deux d'entre eux sont des gastrectomisés ; quelques perturbations non durables de la conscience, un nystagmus labile ont été les seuls signes neurologiques. Le diagnostic a été posé sur l'élévation de la pyruvicémie.

Dans six de ces cas, la vitamine B1 a normalisé rapidement la pyruvicémie et cette thérapeutique d'une part a empêché, nous le pensons, le développement de l'encéphalopathie ; d'autre part, a manifestement transformé l'état général des malades mettant en valeur par contraste toute une séméiologie d'asthénie, de désintérêt, d'inappétence dont la signification clinique n'était pas facilement interprétable.

Dans deux cas, en dépit d'une thérapeutique à ce stade, nous avons vu se confirmer un trouble de mémoire de fixation relativement limité.

Un de ces malades revu un an après notre intervention thérapeutique n'avait pas développé de syndrome de Korsakoff.

Nous pensons cependant que de telles observations démontrent l'existence d'encéphalopathies métaboliques infra-cliniques et fournissent l'explication d'un certain nombre de complications de l'alcoolisme chronique : syndrome de Korsakoff, voire atrophie cérébelleuse en apparence primitive.

VI - RELATION DE L'ENCEPHALOPATHIE DE GAYET-
WERNICKE AVEC LES AUTRES MANIFESTATIONS
CARENTIELLES DE L'ALCOOLISME.

1/ L'encéphalopathie de Gayet-Wernicke étant une complication d'un état carentiel décompensé chez les alcooliques, il est naturel de la voir survenir associée à d'autres manifestations pathologiques relevant de la carence.

Nous ne reprendrons pas ici la discussion des relations avec le syndrome de Korsakoff.

Comme nous l'avons indiqué le syndrome de Korsakoff nous paraît être un aspect évolutif de l'encéphalopathie carentielle et notre expérience nous conduit à nous rallier entièrement à l'opinion de VICTOR et ADAMS qui proposent d'utiliser le terme de syndrome de Wernicke-Korsakoff pour désigner l'affection.

De même, nous pensons que la plupart des syndromes cérébelleux des alcooliques chroniques se rattachent directement à l'encéphalopathie carentielle.

2/ En revanche, il nous faut discuter ici l'association à un syndrome polynévritique.

Cette association est connue de longue date tant pour l'encéphalopathie aiguë que pour le syndrome de Korsakoff et il est inutile de rappeler que Korsakoff a décrit le syndrome sous le nom de psycho-polynévritique.

D'un autre côté, l'expérience du béri-béri a amplement confirmé les relations unissant la polynévrite carentielle à la polioencéphalite supérieure hémorragique.

Dans notre expérience, il existe avec une haute fréquence des signes périphériques, mais ceux-ci sont discrets. Ils se traduisent avant tout par une aréflexie achilléenne, soit véritablement isolée, soit associée à la notion de paresthésies, de douleurs nocturnes, d'un déficit musculaire distal.

Ce syndrome a été constaté dans notre série dans 31 cas.

Dans trois de ces cas, il s'agissait d'une sémiologie plus riche réalisant une polynévrite sensitivo-motrice des quatre membres, dont le développement a été parallèle à celui de l'encéphalopathie et à l'élévation de la pyruvicémie.

C'est dans ces cas surtout que nous avons pu constater la dissociation évolutive entre les signes d'encéphalopathie rapidement influencés par la thérapeutique et les signes polynévritiques de régression très lente et imparfaite.

3/ Un autre domaine où les perturbations associées nous ont paru d'une extrême fréquence est celui de l'état cardio-vasculaire du malade.

L'importance de ces perturbations a été reconnue depuis une dizaine d'années et on sait d'une part que la tachycardie est fréquente (la moitié des malades de VICTOR ADAMS), qu'il n'est pas exceptionnel que l'encéphalopathie carentielle soit découverte à l'occasion d'un collapsus (33 cas sur les 245 de VICTOR ADAMS), et enfin qu'on peut voir chez ces malades un tableau

d'insuffisance cardiaque assez particulier avec augmentation du débit cardiaque.

L'ensemble de ces troubles s'explique par une perturbation sévère de la régulation du tonus des vaisseaux périphériques, avec, pour conséquence, une diminution de la résistance vasculaire.

Dans notre expérience, nous avons constaté une hypotension franche chez deux de nos malades ; mais ce signe n'a pas été recherché systématiquement.

D'un autre côté, dans deux cas, un collapsus brutal s'est produit au cours de l'évolution, non expliqué par une nécrose myocardique ou par une déperdition sanguine.

Enfin, chez trois de nos malades il existait un syndrome d'insuffisance cardiaque avec tachycardie marquée, hépatomégalie douloureuse et troubles électrocardiographiques de la période de repolarisation.

De toute façon, nous avons constaté la remarquable sensibilité au traitement par la vitamine B1 de l'ensemble des manifestations cardiovasculaires.

4/ Il resterait à discuter les relations de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke avec des complications nerveuses de l'alcoolisme ne relevant pas du même mécanisme carentiel.

Sur le plan clinique, nous n'avons jamais éprouvé de difficultés à différencier l'encéphalopathie telle qu'elle est observée chez les cirrhotiques : les signes d'atteinte du tronc

cérébral et les manifestations oculaires appartiennent en propre à l'encéphalopathie carentielle ; le flapping trémor et les anomalies de l'E.E.G. appartiennent au coma hépatique.

En revanche, l'existence d'une insuffisance cellulaire hépatique crée une cause d'erreur dans l'interprétation de la pyruvicémie. Nous y reviendrons.

Quant à la maladie de Marchiafava-Bignami, dont nous avons eu l'occasion d'observer deux cas dans la même période, elle se présente cliniquement sous un aspect différent, notamment par l'absence de tout signe du tronc cérébral, d'autre part, la pyruvicémie que nous avons dosée à plusieurs reprises dans ces observations s'est révélée normale même après charge en glucose.

VII - DISCUSSION ETIOLOGIQUE DE LA CARENCE DECOMPENSEE.

Nos observations d'encéphalopathie caren-
tielle concernent pour la plupart des sujets
alcooliques.

Nous étudierons dans un second temps les
quelques observations d'encéphalopathie caren-
tielle non alcooliques qui posent des problèmes
quelque peu différents.

Sur nos 53 observations : 49 étaient des
alcooliques chroniques dont l'éthylisme remon-
tait à de nombreuses années et qui absorbaient
sans discernement différents types de boissons
alcoolisées.

Il était tout à fait évident chaque fois
que l'interrogatoire du malade ou de sa famille
pouvait fournir des renseignements utilisables,
que la décompensation était l'aboutissant d'une
diététique défavorable qui remontait à plusieurs
semaines.

Il s'agissait parfois d'erreurs diététiques
habituelles : restriction de l'apport protéique
souvent réduit à l'absorption de 40 à 50 gr de
viande hachée par jour.

Parfois l'aggravation du déséquilibre ali-
mentaire tenait au fait que les malades avaient
cessé de sortir de chez eux en raison d'un défi-
cit moteur ou d'un accident ; ils continuaient
à boire sans s'alimenter.

Dans un certain nombre de cas, un jeûne complet de plusieurs jours avait précédé l'admission (5 cas). Ce déséquilibre alimentaire fondamental n'exclut pas l'intervention de causes adjuvantes.

Dans deux cas, l'encéphalopathie a compliqué un cancer digestif responsable de vomissements.

Chez sept malades, une gastrectomie était trouvée dans les antécédents.

Dans sept cas, une infection cinq fois tuberculeuse a favorisé le développement de l'encéphalopathie.

Enfin l'observation d'une de nos malades revêt un intérêt particulier : chez cette femme alcoolique ancienne, les manifestations de l'encéphalopathie sont apparues à la suite d'une cure d'amaigrissement volontaire. Une observation analogue a été observée par DRENICK-JOWEN (20).

Le rôle étiologique majeur de l'alcool n'est cependant pas exclusif et dans quatre de nos observations, l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke est apparue chez des sujets non alcooliques.

La première observation est celle d'une femme de 70 ans, hospitalisée pour un syndrome confusionnel apparu après une période d'anorexie complète de plusieurs jours. Le taux élevé de la pyruvicémie nous conduisit à une thérapeutique vitaminique qui amena une régression rapide des symptômes.

Depuis ce moment, notre attention était attirée sur la fréquence des aspects atypiques de l'encéphalopathie chez des sujets âgés et sur la nécessité d'évoquer cette hypothèse en présence d'un état confus.

Dans deux autres cas, non dépourvus il est vrai, d'antécédents alcooliques, la vitaminothérapie s'est révélée remarquablement efficace.

La deuxième observation est celle d'une jeune femme de 21 ans qui avait mené à terme 3 grossesses, et avait fait quatre avortements.

Au troisième mois d'une grossesse dont le début avait été marqué par des vomissements abondants, la malade installe une polynévrite sensitivo-motrice des quatre membres et des paralysies oculo-motrices ainsi qu'une atteinte récurrentielle.

La pyruvicémie était très élevée, la grossesse s'interrompt spontanément.

La vitaminothérapie fut très efficace sur les signes oculaires, la régression de la polynévrite fut plus lente.

Cette observation est un exemple de polynévrite gravidique dont l'étiologie carentielle ne peut toujours être établie avec certitude.

Dans le cas présent, l'association de l'encéphalopathie et des données biologiques permettent d'être affirmatif.

Les deux autres malades nous paraissent d'un intérêt considérable car elles concernent des encéphalopathies carentielles apparues dans les suites d'une intervention chirurgicale et qui

auraient pu être évitées par une thérapeutique préventive mieux conduite.

Dans les deux cas, il s'agissait de malades non alcooliques chez lesquelles les interventions digestives avaient été pratiquées après une période de troubles digestifs prolongés comprenant des vomissements. Les suites opératoires ont été compliquées et une alimentation prolongée par voie parentérale avait été nécessaire.

Dans les deux cas, cet apport avait consisté exclusivement en des solutions nutritives administrées par voie veineuse, mais il n'avait pas été associé de vitaminothérapie.

Dans l'un des cas, le traitement obtient la guérison de l'encéphalopathie, dans l'autre un syndrome de Korsakoff et une polynévrite sévère persistèrent comme séquelles.

Il nous semble important à l'occasion de ces observations d'attirer l'attention sur la nécessité de tenir compte du risque d'encéphalopathie carentielle chez tout malade soumis de façon prolongée à une alimentation parentérale.

Nous ajouterons que notre expérience nous a conduit à douter de l'effet de certaines préparations polyvitaminées où la dose de vitamine B1 est parfois insuffisante.

VIII - DISCUSSION DE LA PYRUVICEMIE COMME TEST DIAGNOSTIC ET PRONOSTIC.

La vitamine B1 ou thiamine, une fois phosphorylée, intervient sous la forme de pyrophosphate de thiamine dans le métabolisme hydrocarboné, notamment, elle est un coenzyme indispensable pour assurer la décarboxylation des hydrates de carbone.

En son absence, le catabolisme des hydrates de carbone ne peut se poursuivre au-delà du plateau pyruvique.

Cette accumulation de l'acide pyruvique associée à une augmentation de l'acide lactique est d'abord un phénomène cellulaire qui se produit en premier lieu dans les parenchymes qui sont les plus importants consommateurs de glucose, c'est-à-dire : le foie, le rein, le cerveau.

Mais cette augmentation du taux cellulaire a pour conséquence l'élévation de l'acide pyruvique circulant.

Les relations qui existent entre ce phénomène biochimique et les manifestations cliniques de la maladie sont certainement étroites si l'on se place au niveau des processus cellulaires. En effet, l'extrême sensibilité des signes cliniques à la thérapeutique montre qu'au moins pendant un certain temps la perturbation responsable n'est pas une lésion anatomique irréversible, mais un désordre biochimique.

On sait aussi que certains signes peuvent résister à la thérapeutique et on comprend qu'à un certain stade la lésion biochimique puisse aboutir à une faillite irréversible des mécanismes enzymatiques cellulaires.

En revanche, les relations qui pourraient exister entre le trouble biologique fondamental et les lésions anatomiques constatées sous forme de prolifération capillaire et d'hémorragies ne sont pas expliquées.

Il ressort des considérations précédentes que l'augmentation plasmatique de l'acide pyruvique n'est qu'un reflet du trouble cellulaire responsable des manifestations cliniques.

L'expérience de nos observations nous permet dans une certaine mesure de discuter la valeur de l'hyperpyruvicémie.

La pyruvicémie a été dosée dans 49 de nos observations par différentes méthodes.

On trouvera dans chaque observation l'indication de la méthode utilisée, ce qui conduit à interpréter de façon nuancée les chiffres obtenus.

Un fait est certain : quand la pyruvicémie est élevée, elle l'est de façon franche et son retour à la normale sous l'influence thérapeutique constitue une contre-épreuve.

Nous avons réparti ces observations en trois groupes.

Dans le premier groupe, une sémiologie d'encéphalopathie bien caractérisée est associée à une augmentation franche de la pyruvicémie (26 cas).

- Cinq sont morts à la période aiguë de la maladie.
- Un est mort d'une affection intercurrente après guérison de l'encéphalopathie.
- Treize ont guéri sans séquelles notables.
- Sept ont gardé des troubles permanents, soit sous forme de Korsakoff, soit sous forme d'un syndrome cérébelleux.

L'examen des taux de pyruvicémie ne nous a pas fourni dans ce groupe d'indices d'ordre pronostic.

Le deuxième groupe rassemble 14 observations où la carence a été certaine mais l'aspect clinique atypique.

Tantôt il s'agissait de formes frustrées avec un minimum de signes neurologiques ou de troubles mnésiques (8 cas).

Tantôt c'était une sémiologie vraiment atypique parce que revêtant l'aspect d'un syndrome cérébelleux ou de détérioration intellectuelle ou de troubles du comportement sans caractères cliniques évocateurs.

Dans de tels cas, la constatation d'une pyruvicémie élevée nous a conduit à une thérapeutique qui s'est régulièrement montrée efficace.

Cet ensemble d'observations nous incite à accorder une valeur diagnostique certaine au dosage de la pyruvicémie. Néanmoins, comme l'ont fait observer DREYFUS et Col. (22), le dosage de la pyruvicémie chez des sujets atteints d'éventuelles lésions cellulaires hépatiques ou de

quelques autres désordres métaboliques généraux peut donner lieu à des résultats erronés. La pyruvicémie peut en effet s'élever dans ces circonstances même en l'absence d'un état carentiel.

C'est pour parer à cette limitation du test biologique qu'on a proposé de recourir au dosage de la transcetolase.

Les transcetolases sont des enzymes qui au même titre que la décarboxylase sont dépendantes de la thiamine.

Intervenant dans le déroulement de la voie des pentoses, les transcetolases sont présentes dans les globules rouges où leur activité peut être dosée. Selon DREYFUS, le dosage de l'activité transcétolasique est un signe spécifique de la carence en thiamine.

Nous avons entrepris de mettre sur pied un tel dosage mais nous ne disposons pas de résultats suffisants pour en faire état actuellement.

Le troisième groupe de malades correspond aux observations où le diagnostic d'encéphalopathie carentielle a été porté en dépit d'un taux de pyruvicémie normal.

Ce groupe rassemble neuf malades dont la sémiologie était caractéristique de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke.

- Un d'entre eux est décédé et l'examen anatomique a confirmé l'encéphalopathie carentielle.
- Trois malades ont signé l'étiologie par le développement secondaire du syndrome de Korsakoff.

- Deux malades ont gardé un syndrome cérébelleux de type vermien.
- Trois malades ont guéri complètement sans séquelles sous l'influence de la vitaminothérapie.

Nous pensons que la constatation d'un taux normal de la pyruvicémie dans ces observations ne permet en rien de récuser le diagnostic d'encéphalopathie de Gayet-Wernicke.

En revanche, il apparaît dans la plupart de ces observations que la pyruvicémie a été dosée alors qu'une injection de vitamine B1 avait déjà été pratiquée.

Il est possible enfin que, dans les observations de ce type une épreuve d'hyperpyruvicémie provoquée ou un dosage des transcétolases auraient pu fournir un argument biologique.

IX - REMARQUES SUR L'EVOLUTION ET LE TRAITEMENT
DE L'ENCEPHALOPATHIE DE GAYET-WERNICKE.

Le traitement de l'encéphalopathie caren-
tielle doit être d'abord un traitement préventif.

Prévention de l'alcoolisme, bien sûr, mais aus-
si administration systématique de vitamine B1
chaque fois qu'un facteur quelconque risque de
déséquilibrer un état nutritionnel précaire chez
un alcoolique : troubles digestifs, delirium
tremens, évolution d'une tuberculose.

Cette thérapeutique doit être obligatoire-
ment effectuée par voie parentérale et nous ne
saurions trop insister sur l'inutilité de l'ad-
ministration orale de vitamine B1 et la fausse
sécurité qu'elle procure parfois.

D'un autre côté, nous attirons l'attention
sur le faible dosage en vitamine B1 de certai-
nes associations vitaminiques communément pres-
crites.

A titre préventif, la dose de 100 mg trois
fois par semaine paraît indispensable.

Une deuxième mesure d'une importance consi-
dérable consiste à éviter de prescrire à un su-
jet dénutri l'administration parentérale de
solutions glucosées sans qu'une vitaminothérapie
B1 n'ait pas été entreprise systématiquement.

L'observation n° 32 montre qu'un collapsus
brutal au même titre que l'apparition de paraly-

sies oculo-motrices peut révéler brutalement la carence chez un sujet simplement hospitalisé pour un état de dénutrition. Les observations des jeûneurs sont maintenant bien connues.

Les précautions précédentes s'appliquent même aux malades non alcooliques chaque fois qu'une alimentation parentérale prolongée doit être mise en oeuvre.

Le traitement curatif consiste en injections intra-musculaire de vitamine B1 ; dans nos observations, il n'a jamais été indiqué de recourir à la voie veineuse.

Nous utilisons couramment des doses de 1 gr. par jour ; celles-ci sont nettement plus élevées que celles préconisées par VICTOR et ADAMS.

Dans notre expérience, elles nous ont paru obtenir une normalisation plus rapide de la pyruvicémie.

Quant au choc thiaminique, nous ne l'avons jamais observé et en tout état de cause, sa survenue ne paraît pas liée à la dose utilisée.

Il faut encore considérer la durée du traitement. Celui-ci doit certainement être longtemps prolongé même après normalisation biologique. VICTOR et ADAMS ont insisté sur la possibilité d'une amélioration très lente du syndrome de Korsakoff chez des sujets régulièrement traités. Cette notion s'oppose à l'idée généralement admise que les troubles mnésiques Korsakowiens sont irréversibles.

L'expérience différente des auteurs américains tient peut-être à un meilleur encadrement

de leurs malades. Il se trouve que les malades atteints de troubles mnésiques chroniques échappent plus ou moins rapidement aux services spécialisés et que le maintien d'un traitement vitaminique parentéral prolongé n'est pas souvent obtenu.

Sous l'influence de cette thérapeutique, les résultats que nous avons obtenus sont relativement favorables si on tient compte de la réputation de gravité qui s'attache à l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke.

Sur les 53 malades :

8 sont morts à la période aiguë de l'encéphalopathie, mais deux de ces décès ne doivent pas être mis sur le compte des processus carentiels; l'un est survenu au décours d'une réintervention sur un faux kyste du pancréas (51), l'autre relève de l'évolution d'un cancer oesophagien (7).

Pour les autres malades, nous avons régulièrement observé une normalisation rapide en moins d'une semaine de la pyruvicémie (29 cas). La sémiologie oculaire rétrocede rapidement dans un délai de 12 à 48 heures, pour les paralysies oculo-motrices, plus lentement pour le nystagmus qui, dans six cas, a persisté après la période aiguë.

Les troubles de l'équilibre ont régressé rapidement chez 17 malades sur les 21 pour lesquels le symptôme était prédominant.

Dans quatre cas, les troubles de l'équilibre ont persisté ; ils ont pris les caractères d'un syndrome cérébelleux statique de type vermien.

La confusion mentale s'est amendée rapidement et a régressé en 8 à 10 jours.

Lors de cette régression, le trouble mnésique de type Korsakoff s'est précisé plus nettement.

Dans neuf cas, un syndrome de Korsakoff a persisté au-delà de la période aiguë et nous ne possédons pas de renseignements sur l'évolution à long terme.

Nous retiendrons l'effet de la vitamine B1 qui, dans 22 cas, nous a permis d'obtenir une guérison complète.

Les résultats imparfaits que nous avons obtenus ne font que confirmer la nécessité d'un diagnostic et partant d'une thérapeutique précoce.

O B S E R V A T I O N S

-:-

Observation n° 1 -

M. R... Louis, 62 ans, a été admis le 8 octobre 1965 pour altération de l'état général chez un grabataire.

L'éthylisme est ancien et important ; trois cures de désintoxication en 1954, 1959 et 1961 ont été faites sans succès.

En 1940 étaient apparus des troubles moteurs des membres inférieurs.

En 1959, un accident de nature imprécise était responsable d'une impotence totale des membres inférieurs.

En 1963, le malade avait des troubles de l'humeur à type d'indifférence, de désintérêt.

En 1965 apparaissaient des troubles de la mémoire avec fausses reconnaissances et affabulations.

Un mois avant l'hospitalisation, le malade avait cessé de s'alimenter.

A l'examen :

- le malade est grabataire, ne tenant même pas assis ;
- il y a une amyotrophie bilatérale des membres

inférieurs. Les réflexes sont vifs, diffusés, symétriques ; le cutané plantaire en extension à droite, est indifférent à gauche.

Il existe de plus, une raideur oppositionnelle, un tremblement des mains surtout à droite.

L'étude de la sensibilité est ininterprétable, il n'y a pas de grasping.

Le malade est désorienté, confus, avec des troubles de la mémoire de fixation.

Par ailleurs, le foie est augmenté de volume.

La pyruvicémie est augmentée : 10,2 mg (méthode enzymatique).

L'évolution au 13/12/1965, sous vitaminothérapie, se fait vers l'amélioration de l'état général, la reprise de poids, la régression de la confusion et de la désorientation mais avec persistance d'une lenteur d'idéation et d'une viscosité de la conscience.

o

Observation n° 2 -

M. K... Ernest, 67 ans, est admis dans le service du Dr MACREZ pour confusion et agitation du 16/8/1965 au 13/9/1965.

- En décembre 1964 : chute sans perte de connaissance.
- En février 1965 : nouvelle chute, peut-être liée à des troubles de la marche d'aggravation

progressive ; en effet, depuis six mois, M. K... marchait avec une canne et se plaignait de crampes dans les mollets avec des fourmillements.

L'éthylisme n'a pas été avoué.

A l'examen :

- Le malade était dénutri.
- La marche était impossible sans aide, avec amyotrophie des membres inférieurs, un steppage.
- La force musculaire était diminuée aux extrémités.
- Les réflexes rotuliens et achilléens étaient abolis.
- Le cutané plantaire était en flexion.
- Il existait un gros trouble du sens de la position des orteils, des signes cérébelleux à la manoeuvre talon-genou.
- Les nerfs crâniens étaient normaux.
- Il existait des troubles de la mémoire de fixation.

Par ailleurs :

- On notait une hépatomégalie.
- La pyruvicémie était normale (le dosage avait été fait après plusieurs jours de vitaminothérapie.

Evolution :

Régression complète de l'état confusionnel, discrète amélioration des troubles de la marche.

Observation n° 3 -

M. B... Sylvain, 53 ans, a été admis le 23 novembre 1965 pour syndrome cérébelleux avec confusion mentale.

En juin 1965, le malade avait été arrêté pour huit jours en raison d'une "asthénie".

Le 13/11 il se plaignait d'engourdissement des jambes et de chute sur les genoux sans perte de connaissance..

Le 14, il accusait des troubles de l'équilibre et apparaissait une confusion mentale avec agitation, rêves professionnels et zoopsiques.

Il est admis le 18/11 à l'Hôtel-Dieu pour état confuso-onirique.

A l'entrée : le malade est désorienté, akinétique, avec une dysmétrie prédominante aux membres inférieurs.

L'interrogatoire retrouve un éthylysme important, une dénutrition depuis un an.

Le 22/11/1965, l'examen à la Salpêtrière permet de noter :

- Une conscience normale.
- Une marche avec élargissement du polygone de sustentation, une danse des jambiers antérieurs.
- Une hypertonie aux membres inférieurs.
- La force musculaire est normale ainsi que les réflexes ostéo-tendineux.
- La sensibilité est normale.
- Il existe un syndrome cérébelleux avec dysmé-

trie:adiadococinésie, dysarthrie, tremblement en fin de mouvements et au maintien des attitudes.

Par ailleurs :

- La dénutrition est importante.
- Le foie est de volume normal mais il y a une ébauche de circulation collatérale.
- L'électro-encéphalogramme est normal.
- Une encéphalographie gazeuse montre une atrophie cérébrale avec atrophie cérébelleuse prédominante.
- La pyruvicémie est normale.

Après trois semaines d'évolution, la conscience est normale, les signes cérébelleux sont identiques ; il existe un signe de Babinski bilatéral.

o

Observation n° 4 -

M. T... Jacques, 35 ans, entré à la Salpêtrière le 18 octobre 1965 pour ataxie.

L'éthylisme de ce malade est important et ancien.

En mars 1965 apparaissaient des troubles de la marche.

En mai 1965, le malade était hospitalisé à Villejuif pour état confusionnel avec marche titubante.

Au cours de l'hospitalisation, les signes s'étaient aggravés, l'ataxie était majeure.

La radio pulmonaire était anormale.

Le malade sortait de l'hôpital avec un traitement de vitamines du groupe B.

En octobre 1965, le malade était convoqué à l'hôpital Boucicaut car les cultures de B.K. mises en cours en juin s'étaient révélées positives.

L'examen neurologique montrait :

- Une démarche instable avec déséquilibre au demi-tour et hypermétrie et danse des jambes antérieurs.
- Il y avait aussi des troubles de la coordination à la manoeuvre talon-genou, un tremblement d'attitude des membres inférieurs, des secousses nystagmiformes dans le regard latéral ; la voix était scandée.
- L'E.E.G. ne montrait pas d'anomalies significatives.
- L'hyperpyruvicémie était normale.

L'encéphalographie gazeuse montrait : une atrophie cérébrale et une atrophie cérébelleuse.

La radio pulmonaire révélait une tuberculose.

Après quelques semaines de traitement, l'état général s'était amélioré, les signes cérébelleux étaient inchangés, la mémoire était bonne.

Observation n° 5 -

M. B... Hamoun, 38 ans, entré le 28 février 1966, est sorti le 23/4/1966.

M. B. est admis une première fois le 9/2/1966 pour chute sans perte de connaissance.

A l'arrivée, l'état général est mauvais, l'examen neurologique est normal, mais le malade sort sur sa demande.

Il revient quelques jours après pour asthénie avec troubles de la conscience.

A l'entrée :

- Episode excito-confusionnel qui le fait transférer aux pavillon des agités.
- L'examen neurologique était normal.
- Passage à la Salpêtrière le 23/2/66.

L'examen montre :

- Un mauvais état général ;
- Une force musculaire normale ;
- Réflexes ostéo-tendineux : achilléens faibles ;
- Un tremblement des extrémités et de la tête ;
- L'étude de la mobilité oculaire met en évidence un défaut dans le regard extrême .

Les antécédents sont marqués par :

- Ethylisme depuis 1963 ; apparu au décours d'une gastrectomie pour ulcère.

Le L.C.R. est normal.

La pyruvicémie est augmentée le 1er mars

1966 : 10,5 mg/l (méthode enzymatique) ; normale le 7/4/66 (inf. 7 mg).

L'évolution se fait vers :

- L'amélioration de l'état général, la régression des signes oculaires.
- La diminution du tremblement qui demeure modéré au niveau des mains surtout à droite...
- La disparition de la confusion sans troubles de mémoire évidents.

o

Observation n° 6 -

M. P... Robert, 52 ans, est admis le 16 juillet 1964 pour altération de l'état général.

L'examen, à l'entrée, met en évidence :

- Une obnubilation ;
- Une trémulation des extrémités et de la langue ;
- L'examen neurologique est normal.

Le 21 juillet 1964, soit 5 jours après l'entrée :

La confusion mentale s'accroît, il apparaît des mouvements anormaux au niveau des doigts, de la tête, des mâchoires.

Il existe une hypertonie généralisée importante mais variable.

Les réflexes sont vifs, le cutané plantaire en extension à droite.

La motricité oculaire est normale.

Des troubles sphinctériens apparaissent, ainsi qu'un encombrement broncho-respiratoire majeur qui impose une trachéotomie.

Le L.C.R. est normal

L'E.E.G. montre des anomalies lentes généralisées à prédominance droite.

L'artériographie est normale.

La pyruvicémie (du 10/8/64) est à 21 mg/l (la méthode enzymatique).

La N.F.S. montre une anémie importante à 1.950.000.

Décès le 11 août 1964.

Vérification :

Lésions neuronales diffuses à type de chromatolyse cellulaire ; dans les noyaux du pont, dans les formations nucléaires du tronc cérébral, dans les cornes antérieures de la moelle.

Les lésions microscopiques correspondent au tableau habituel de l'encéphalopathie alcoolique (dite pseudo-pellagreuse).

Observation n° 7 -

M. W... Marcel, 62 ans, est admis dans le service le 1er avril 1966 pour une altération massive de l'état général et des troubles digestifs.

Le malade boit quatre litres de vin par jour depuis de nombreuses années.

L'aspect clinique est celui d'un panhypopituitarisme avec une composante thyroïdienne, une composante gonadique.

L'asthénie est importante.

L'examen neurologique révèle une force musculaire normale, une sensibilité normale, les réflexes achilléens sont abolis : les réflexes rotuliens sont très faibles. Il n'y a pas de signes cérébelleux.

La motricité oculaire est normale.

Ce malade est désorienté dans le temps et dans l'espace.

Il a de fausses reconnaissances et aussi des troubles du comportement.

Les troubles digestifs sont importants avec intolérance gastrique quasi absolue.

Le foie est dur et hypertrophié.

Les examens complémentaires montrent un liquide céphalo-rachidien normal.

Les radiographies de la selle turcique sont normales. La pyruvicémie est à 11,5 mg/l (méthode enzymatique).

L'électro-encéphalogramme montre des anomalies permanentes à type de souffrance à prédominance temporale droite.

Le transit gastroduodénal a révélé une sténose serrée de l'oesophage.

Une gastrotomie est pratiquée pour permettre d'alimenter le malade mais le décès survient dans les suites opératoires immédiates.

A l'examen anatomo-pathologique, des lésions hémorragiques des deux corps mamillaires ont été retrouvées ainsi que des lésions glio-vasculaires de la partie supérieure du tronc cérébral.

La sténose oesophagienne était un cancer en virole de l'oesophage thoracique.

Il existait une stéatose hépatique importante.

o

Observation n° 8 -

M. C... Roger, 50 ans, est admis à la Salpêtrière le 25 février 1968 pour suspicion d'un hématome sous-dural.

Cet éthylique chronique a été victime, le 16 octobre 1968 d'un accident de la voie publique avec traumatisme du crâne et perte de connaissance.

Quinze jours plus tard, l'entourage notait des troubles du comportement et de la mémoire ; pendant toute cette période l'alimentation avait été réduite ainsi que l'apport alcoolisé et l'état général s'était altéré.

L'hypothèse d'hématome sous-dural a fait pratiquer l'E.E.G. qui était normal, ainsi que la ponction lombaire.

Lors de l'admission en neurologie, l'examen de la force musculaire était normal ainsi que les réflexes et la sensibilité. Il n'y avait pas de signes cérébelleux ; la motilité oculaire

était normale mais il y avait une mydriase gauche réagissant à la lumière et à l'accommodation, une baisse de l'acuité visuelle de l'oeil gauche avec une dyschromatopsie et une paleur papillaire.

Le malade était agité, désorienté dans le temps et l'espace avec des troubles de mémoire limités aux faits récents.

La pyruvicémie était à 10,5 mg/l (le 25 novembre 1968) (méthode enzymatique).

L'E.E.G. est normal.

L'évolution sous traitement a été rapidement favorable en ce qui concerne les troubles psychiques.

La mydriase a disparu, l'acuité visuelle est passée de 1/10e à 8/10e en 15 jours.

o

Observation n° 9 -

M. F... César, 42 ans, est admis en médecine générale pour altération de l'état général et asthénie apparue depuis deux mois.

Le malade, éthylique notoire, a, de plus, un retard intellectuel.

L'examen à l'entrée note :

- Un déséquilibre au demi-tour avec élargissement du polygone de sustentation.
- Une diminution de la force musculaire des extenseurs des pieds.

- Une hypertonie oppositionnelle intermittente.
- Les réflexes rotuliéens sont vifs, les achilléens abolis.
- La pression des masses musculaires est douloureuse ; la sensibilité superficielle est normale, le sens de position des orteils est perturbé.
- La motricité oculaire est normale. Il existe un nystagmus horizontal dans le regard latéral.
- Le malade est bien orienté dans le temps et l'espace, mais présente un ralentissement idéatoire, des troubles de la compréhension.
- Par ailleurs, le foie est augmenté de volume.
- L'hyperpyruvicémie est anormale.
- L'encéphalographie montre une atrophie cérébrale globale.

Un mois après le début du traitement vitaminé B1, l'examen neurologique est inchangé, mais la compréhension et l'attention sont améliorées.

La pyruvicémie était revenue à la normale.

o

Observation n° 10 -

M. C... André, 45 ans, a été admis le 28 août 1967 pour syndrome confusionnel au décours d'un delirium tremens.

Le 11/8/67, il avait été admis à Beaujon pour délire aigu chez un éthylique chronique.

Quinze ans auparavant, ce malade avait été gastrectomisé et quelques semaines avant l'apparition des premiers symptômes, il avait fortement réduit son alimentation et son apport de boissons alcoolisées.

A l'entrée, le malade était confus avec agitation psychomotrice.

La force musculaire était conservée, les réflexes achilléens étaient abolis, l'hypertonie était de type oppositionnel ; il y avait un nystagmus horizontal.

Après quelques jours de vitaminothérapie, la confusion avait régressé permettant de mettre en évidence de gros troubles de la mémoire avec amnésie antérograde, désorientation temporo-spatiale, fausses reconnaissances et fabulation.

L'examen neurologique était normal, hormis un nystagmus dans toutes les directions.

La pyruvicémie était normale (dosage fait 20 jours après le début du traitement).

L'examen psychologique a confirmé le syndrome de Korsakoff associé à une importante détérioration mentale.

o

Observation n° 11 -

M. A... Raymond, 47 ans, a été admis le 12 septembre 1968 à la Salpêtrière pour syndrome confusionnel.

Ce malade, éthylique chronique, présentait des crises comitiales depuis 1966 après un traumatisme du crâne avec perte de connaissance.

Quelques jours avant l'entrée, sa femme avait noté un strabisme ; il s'était plaint de voir double.

L'examen neurologique à l'admission notait :

- Une force musculaire normale, des réflexes achilléens abolis.
- Pas de signes cérébelleux, un nystagmus horizontal dans le regard latéral sans trouble de la motricité oculaire.
- Le malade était confus et désorienté.
- Le liquide céphalo-rachidien était normal.
- La pyruvicémie était à 11,5 mg/l (méthode enzymatique).

Après quelques semaines de traitement, les signes oculaires ont régressé tandis qu'apparaissait une désorientation temporo-spatiale avec gros troubles mnésiques.

La pyruvicémie s'est normalisée en 10 jours.

o

Observation n° 12 -

M. O... Raymond, 36 ans, est admis à l'Hôpital Bicêtre le 16 décembre 1965 pour confusion mentale avec hallucinations apparues au décours d'une période de quelques jours marquée par des vomissements, une anorexie, une asthénie croissante.

Le lendemain de l'admission est noté :

- Une ophtalmoplégie par atteinte des deux VI.

Une vitaminothérapie B1 est instituée et fait régresser les signes oculaires en 24 heures.

Le 19 décembre apparaît un syndrome cérébelleux à prédominance gauche.

L'E.E.G. est normal ainsi que le liquide céphalo-rachidien.

Le 3 janvier 1966, l'examen neurologique note :

- Un élargissement du polygone de sustentation, une hypermétropie gauche, un nystagmus horizontal ; la motilité oculaire est normale.
- Le malade est désorienté dans le temps et l'espace, sans fabulation ni fausses reconnaissances.
- Le foie est augmenté de volume, dur.
- L'hyperpyruvicémie est normale (dosage pratiqué 15 jours après le début du traitement).

Le 18 janvier 1966, régression complète des signes cérébelleux et oculaires. Persistance des troubles de la mémoire de fixation.

o

Observation n° 13 -

M. B... Serge, 38 ans, est admis à l'Hôpital Bichat le 15 mai 1966 pour perte de connaissance sans morsure de la langue ni perte d'urine.

Au décours de ce malaise apparaissait une paralysie faciale droite.

Dans les antécédents, on notait une invalidité depuis deux ans pour "asthénie" ; aucune notion d'épilepsie.

Pas de traumatisme crânien.

Les quelques semaines précédant la perte de connaissance, le malade avait cessé de s'alimenter correctement.

Dans le service de neurologie de la Salpêtrière, l'examen notait :

- Un mauvais état général avec aspect dénutri.
- Une désorientation temporo-spatiale avec obnubilation. Une hypertonie des membres inférieurs ; des réflexes vifs et symétriques. Le cutané plantaire était en flexion.
- La motricité oculaire était normale, il y avait une paralysie faciale droite.
- Les extrémités des membres et la langue étaient agitées de tremblement fin et permanent.
- La pyruvicémie était à 10,2 mg/l (méthode enzymatique).

Après 10 jours de vitamine B1, la conscience était normale ; il persistait une désorientation.

L'hypertonie avait disparu ; la pyruvicémie était normale.

Après deux mois d'évolution, la mémoire de fixation est bonne. Le tremblement persiste, les réflexes achilléens sont abolis.

Observation n° 14 -

M. B... Roger, 36 ans, est adressé dans le service pour aggravation de troubles de la marche apparus dans l'enfance.

Les premiers signes dataient de la première enfance et constituaient une paraplégie spasmodique.

L'intoxication alcoolique importante avait déjà motivé une hospitalisation dans un service de médecine pour oedèmes des membres inférieurs.

L'examen neurologique note :

- Une amyotrophie importante prédominant aux racines des membres inférieurs. Les réflexes ostéo-tendineux sont vifs et diffusés avec signe de Babinski bilatéral.
- La dysarthrie est ancienne. Il n'y a pas de dysmétrie.
- La motricité oculaire est normale ; il existe un nystagmus horizontal.
- La conscience est normale. Il n'y a pas de troubles de mémoire.

Les oedèmes inauguraux avaient régressé et avaient été rapportés à une hypoprotidémie.

La pyruvicémie à l'entrée était de 20 mg/l (méthode pondérale).

Le diagnostic était celui d'hérédo-dégénérescence de type Strumpell-Lorrain avec carence thiaminique.

Observation n° 15 -

M. B... Louis, 59 ans, a été admis pour misère physiologique le 25 avril 1970.

Depuis quatre mois, le malade était déprimé, ne mangeait plus mais n'avait pas supprimé son apport alcoolisé qui était important.

Il accusait depuis quelques semaines des malaises avec vertiges et sueurs.

A l'entrée, l'état général était déplorable ; la marche difficile, instable avec élargissement du polygone de sustentation. La force musculaire était diminuée au niveau des releveurs du pied, le tonus était augmenté.

- Les réflexes rotuliens étaient vifs et symétriques ; les achilléens étaient abolis.
- Il y avait une dysmétrie à l'épreuve doigt-nez ainsi qu'un nystagmus horizontal dans le regard latéral.
- Le malade était désorienté et confus.
- La tension artérielle était à 11 de maxima couché ; à 8 debout ; le pouls était accéléré.
- L'auscultation pulmonaire montrait des râles diffus dans les champs pulmonaires.
- Il y avait une hépatomégalie avec début de circulation collatérale.
- La pyruvicémie initiale était à 18 mg/100 (méthode pondérale).
- La radio pulmonaire révélait des opacités disséminées non homogènes, bilatérales avec présence de bacille de Koch à l'examen direct des crachats.
- L'électrocardiogramme confirmait la tachycar-

die qui s'associait à des troubles de la repolarisation.

Après quelques jours de vitaminothérapie, l'état de la conscience était redevenu normal, l'hypertonie avait régressé, les signes cérébelleux et le nystagmus persistaient.

Le malade a été transféré en service de pneumo-phthisiologie puis en sanatorium et n'a pas été suivi sur le plan neurologique.

o

Observation n° 16 -

M. G... Claude, 60 ans, en invalidité depuis dix ans, entre dans le service du Professeur CAMBIER le 21 février 1969 pour perte de connaissance.

Aucun antécédent épileptique connu chez cet éthylique chronique dénutri ; mais depuis quelques jours, le malade avait une impression de malaise et des troubles de la marche.

L'examen faisait apparaître :

- Une confusion mentale avec désorientation.
- Le tonus musculaire était normal ; la force musculaire diminuée au niveau des releveurs des pieds.
- Les réflexes achilléens étaient abolis.
- La voix était rauque, saccadée.
- Il y avait un crochetage à la manoeuvre doigt-nez.
- La motricité oculaire était normale.

Sur le plan général, il n'y avait pas de signe de cirrhose ; tension artérielle et pouls étaient normaux.

La pyruvicémie était à 15 mg par litre (méthode pondérale).

Après 15 jours de traitement, la confusion avait disparu, il persistait des troubles de mémoire de rétention sans fabulation ni fausses reconnaissances.

La marche était hésitante avec élargissement du polygone de sustentation.

Après sa sortie, le malade n'a pas été revu et il n'est pas possible de savoir s'il a développé un syndrome de Korsakoff.

o

Observation n° 17 -

M. G... Jean, 50 ans, a été admis à l'Hôpital Beaujon le 23 juin 1970 pour confusion mentale.

Ce malade, éthylique chronique, avait réduit encore son apport alimentaire depuis quelques semaines.

Il avait eu une tuberculose pulmonaire en 1965 et une perte de connaissance en 1968, restée non étiquetée.

A l'entrée, la confusion était importante, avec désorientation.

- Le tonus était normal, ainsi que la force musculaire segmentaire. Les réflexes étaient

présents et même vifs sans signe de Babinski.

Spontanément, le malade avait un strabisme convergent et les mouvements de latéralité vers la droite et la gauche étaient impossibles. Il s'y ajoutait un nystagmus horizontal.

Le foie était hypertrophié. La tension artérielle et le pouls étaient normaux.

La pyruvicémie était à 8,5 mg (dosage effectué quelques jours après vitamine B1).

Il y avait une anémie macrocytaire à la N.F.S.

Deux jours de traitement ont fait disparaître la paralysie des VI, la confusion était moins marquée.

Après un mois de traitement, l'examen neurologique était normal, les troubles mnésiques se confirmaient ébauchant un syndrome de Korsakoff.

o

Observation n° 18 -

M. R... André, 43 ans, en arrêt de travail depuis juillet 1970, entre dans le service le 8 octobre 1970.

Les conditions d'admission **restent obscures**, il semble que le malade ait été retrouvé chez lui dans le coma avec une perte d'urine.

Le 7 octobre, l'interrogatoire de l'entourage met en évidence un éthylysme certain, des troubles de mémoire depuis plusieurs mois. Les

quelques jours qui ont précédé l'hospitalisation le malade ne s'alimentait plus.

Le 8 octobre, l'examen notait :

- Un coma vigile. Pas de déficit moteur, pas d'assymétrie du tonus, les réflexes étaient vifs aux membres supérieurs, les rotuliens étaient faibles, les achilléens abolis.
- Le cutané plantaire était en flexion à gauche en extension à droite.
- L'examen oculaire mettait en évidence un nystagmus horizontal dans le regard latéral, une paralysie du VI gauche et du VI droit. La convergence et la verticalité étaient normales.
- Il y avait un grasping bilatéral.
- Pouls et tension artérielle étaient normaux.

Le 12 octobre, après 4 jours de vitaminothérapie B1, par voie parentérale, les paralysies oculaires avaient régressé. L'état de conscience s'était amélioré et permettait de mettre en évidence un syndrome cérébelleux plus marqué à droite.

La pyruvicémie était à 20 mg (méthode pondérale). Les épreuves fonctionnelles hépatiques étaient en faveur d'une cirrhose. Il n'y avait pas d'anémie.

Après un mois d'évolution, les signes oculaires avaient disparu. La marche était encore instable. Le malade avait un syndrome de Korsakoff confirmé.

Observation n° 19 -

M. C... Julien, 58 ans, est adressé à Beaujon le 15 avril 1970 pour altération de l'état général, anorexie et vertiges.

Cet homme, éthylique chronique, a une cirrhose du foie et a déjà été hospitalisé pour hématomésés.

L'examen met en évidence :

- Une confusion mentale avec désorientation. Une démarche instable ; une diminution de la force musculaire aux membres inférieurs avec hypoesthésie distale. Une aréflexie tendineuse aux membres inférieurs ; une hypertonie de type oppositionnel aux membres supérieurs.
- L'étude des mouvements oculaires montre une paralysie des deux VI, un nystagmus horizontal.
- L'épreuve doigt-nez objective une dysmétrie et une hypermétrie.
- La pyruvicémie est à 19 mg/l (méthode pondérale). Il y a une anémie macrocytaire à la N.F.S. ; un bloc betha, gamma à l'électrophorèse des protides.

Après deux jours de traitement par vitamine B1, la confusion a diminué, les paralysies oculaires ont complètement régressé.

Après un mois d'évolution, l'état général est bon. Le déficit musculaire est moins marqué, le malade est toujours désorienté dans le temps et l'espace, avec fausses reconnaissances et fabulation.

Après quatre mois, le malade avait constitué un syndrome de Korsakoff.

Observation n° 20 -

M. A... James, 49 ans, est adressé à Beaujon pour confusion mentale d'apparition brusque.

Cet homme, éthylique chronique, était en cure de désintoxication alcoolique à l'Hôpital Bicêtre.

Dans les heures qui suivirent une épreuve au vin avec injection d'apomorphine et vomissements répétés, il a présenté un état confusionnel avec comportement d'urination, un grasping, une dysarthrie avec bégaiement.

Les réflexes ostéo-tendineux étaient vifs et polycinétiques, le cutané plantaire en flexion.

- L'E.E.G. montrait des signes de surcharge lente diffuse.
- La pyruvicémie n'a pas été dosée.

Le traitement vitaminé a fait régressé l'épisode confusionnel et le comportement anormal.

La mémoire était bonne quelques semaines après l'accident aigu.

o

Observation n° 21 -

M. D... Gabriel, 69 ans, a été admis le 17 avril 1970 pour état cachectique.

Le malade avait été hospitalisé une première fois en 1969 pour altération de l'état général et chutes fréquentes sans perte de connaissance.

Ces chutes survenaient surtout lors du passage de la station couchée à la station debout.

L'examen neurologique à cette date était normal. Il n'y avait pas d'hypotension artérielle orthostatique.

La radio pulmonaire était normale.

En avril 1970, l'altération de l'état général était massive, le malade confus et désorienté et le contact difficile.

La fonte musculaire était globale, l'hypertonie généralisée, les réflexes présents, la sensibilité était inexplorable.

Il ne semblait pas exister de paralysie oculaire ni de nystagmus.

Il y avait une activité de préhension avec grasping bilatéral et sucking; sur le plan général, la température était élevée avec expectoration purulente.

Le pouls était très accéléré, la tension artérielle était basse.

Il n'y avait pas d'hépatomégalie.

La pyruvicémie initiale était à 31 mg 0/00 (méthode pondérale).

La radio pulmonaire a révélé une tuberculose pulmonaire.

Malgré le traitement, le malade est décédé trois jours après son entrée.

La vérification anatomique a confirmé l'aspect terne et grisâtre des tubercules mamillaires avec des petites hémorragies dans la paroi du 3ème ventricule.

Observation n° 22 -

M. T... Jean, 47 ans, a été admis en service de chirurgie le 12 juin 1971 pour chute avec perte de connaissance et plaie du cuir chevelu.

D'après l'interrogatoire de l'entourage, l'intoxication alcoolique était importante et les chutes fréquentes.

A l'entrée, la conscience était normale, le malade se plaignait d'insomnie et de cauchemars.

Le lendemain, le transfert en neurologie est décidé devant l'apparition d'une confusion mentale avec hallucinations.

- Le malade était dysarthrique et dysmétrique ; les mouvements oculaires étaient normaux, mais faisaient apparaître un nystagmus multi-directionnel.
- La force musculaire paraissait conservée, le tonus était normal, les réflexes rotuliens étaient présents mais les achilléens étaient abolis.
- Il existait des signes d'atteinte hépatique avec ictère conjonctival, angiomes stellaires et flapping tremor.
- Le foie était augmenté de volume et douloureux avec reflux hépato-jugulaire associé à une tachycardie à 180 minutes et une tension artérielle basse (9/6).
- La pyruvicémie était à 15,8 mg par litre (méthode enzymatique). L'ammoniémie également élevée à 1,3 mg par litre.
- La N.F.S. mettait en évidence une anémie macrocytaire.
- Les tests hépatiques et la scintigraphie confirmaient la cirrhose du foie.

24 heures après le début du traitement, l'état de conscience était amélioré, les signes neurologiques persistaient.

Trois jours après apparaissait une insuffisance respiratoire aiguë rapportée à un épanchement pleural hémorragique associé à une poussée ascitique.

Pendant quelques jours, l'état respiratoire sera précaire. Huit jours après, la conscience était normale, il persiste quelques secousses nystagmiques dans le regard latéral.

Après un mois d'hospitalisation, il n'y a aucune séquelle d'encéphalopathie ; la mémoire est bonne, la poussée ictéroascitique jugulée et l'épanchement pleural s'est asséché.

o

Observation n° 23 -

M. D... André, 52 ans, est adressé à l'hôpital Beaujon pour altération récente de l'état général, vertiges et chutes.

L'interrogatoire retrouve un infarctus du myocarde en 1968 pour lequel le malade a été mis aux anti-coagulants. Depuis cet épisode, il n'y a pas eu de reprise de travail.

L'éthylisme est nié par le sujet mais affirmé par sa femme, avec une nette recrudescence depuis son inactivité.

Depuis un mois l'apport alimentaire était réduit.

Pendant cette période, des troubles de l'équilibre étaient apparus ainsi qu'une diplopie intermittente.

A son entrée, la conscience était normale, la marche était instable avec tendance à la chute en arrière et élargissement du polygone de sustentation.

- La force musculaire était conservée, le tonus normal, les réflexes ostéo-tendineux présents.
- Il y avait un crochetage avec dysmétrie à l'épreuve doigt-nez. Les mouvements oculaires de latéralité étaient limités aussi bien vers la droite que vers la gauche et faisaient apparaître un nystagmus horizontal.
- Le pouls et la tension artérielle étaient normaux, le foie était hypertrophié.

La vitamine B1 a fait disparaître en moins de 24 heures les paralysies oculaires.

La pyruvicémie était à 11 mg (méthode pondérale) quatre jours après le début du traitement ; anémie macrocytaire à la N.F.S.

Après dix jours, la marche était normale, la mémoire était bonne. Il persistait un petit nystagmus.

o

Observation n° 24 -

M. H... Georges, 73 ans, est transféré dans le service du Professeur CAMBIER le 20 janvier 1971, pour troubles du comportement.

Cet homme, éthylique chronique, travaillait encore jusqu'en décembre 1970, date à laquelle il a été licencié en raison de troubles de mémoire.

Les jours qui ont précédé l'admission avaient été marqués par une anorexie.

Ancien gazé de la guerre 14-18, il était suivi depuis longtemps pour une bronchite chronique et le diagnostic initial était celui d'insuffisance respiratoire aiguë.

A l'arrivée, il n'y avait pas de dyspnée, pas de cyanose, aucun stigmate d'insuffisance cardiaque droite.

Les troubles du comportement ne pouvaient donc être mis sur le compte d'une encéphalopathie respiratoire.

A l'examen, le malade était désorienté avec gros troubles de mémoire, des périodes d'agitation, surtout nocturnes, alternant avec des phases de prostration pendant lesquelles on ne pouvait maintenir son attention.

- La force musculaire était normale, ainsi que le tonus ; les réflexes achilléens étaient abolis. Les mouvements oculaires étaient limités aussi bien à droite qu'à gauche, avec un nystagmus horizontal et vertical.
- La pyruvicémie était à 25 mg par litre (méthode pondérale). Il n'y avait pas d'anémie. L'E.E.G. était désorganisé sans signe en foyer.

36 heures après le début du traitement, la paralysie des VI et les nystagmus avaient disparu. Le malade était présent mais apparaissait détérioré.

La pyruvicémie était revenue à la normale en huit jours.

o

Observation n° 25 -

M. L... Pierre, 43 ans, a été admis à Beaujon le 31 décembre 1970 pour coma post-critique.

L'examen initial ne montrait aucun déficit musculaire, aucune asymétrie du tonus, pas de signes méningés.

Le lendemain, le malade était confus, désorienté avec une hypertonie marquée. La marche était instable, les réflexes étaient présents aux membres supérieurs, les rotuliens étaient faibles, les achilléens abolis. Il existait une dysmétrie avec crochetage plus marquée au membre supérieur gauche. Les mouvements oculaires étaient normaux ; un nystagmus vertical apparaissait dans le regard vers le haut.

La température était élevée, le pouls accéléré en rapport avec la température, tension artérielle normale.

Dans les trois jours qui ont suivi l'admission, le malade a présenté un épisode délirant avec hallucinations visuelles et auditives, agitation et signes de déshydratation.

- La pyruvicémie était à 16,5 mg/l (méthode pondérale).
- La radio pulmonaire montrait une opacité de la base gauche évoquant une pneumopathie aiguë.

Huit jours après le début du traitement vitaminé, le malade était calme et conscient.

L'hypertonie avait disparu ainsi que le nystagmus. L'orientation temporo-spatiale était bonne ainsi que la mémoire - en dehors de l'amnésie de la période délirante.

L'interrogatoire permettait de préciser l'alcoolisme sérieux, les conditions nutritionnelles difficiles, l'épilepsie apparue après un traumatisme crânien, mal traitée.

Après un mois d'évolution, l'examen neurologique était normal, la mémoire intacte.

o

Observation n° 26 -

M. S... Jean, 49 ans, a été hospitalisé dans le service du Professeur FAUVERT pour syndrome confusionnel.

Cet homme, éthylique chronique, est en très mauvais état général et vit depuis plusieurs mois seul et sans ressources.

Quelques jours avant son entrée, il s'était plaint de voir double.

A l'examen, le malade est confus et désorienté.

- La marche est instable avec élargissement du polygone de sustentation. La force musculaire est diminuée au niveau des releveurs avec amyotrophie ; les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis.
- Les mouvements oculaires sont conservés mais

le malade se plaint de voir trouble. Il existe une dysmétrie.

- Par ailleurs, la tension artérielle est normale, ainsi que le pouls ; le foie n'est pas augmenté de volume.
- La pyruvicémie n'a pas été dosée.

Après quelques jours de traitement par la vitamine B1, la confusion mentale avait disparu ainsi que les signes cérébelleux. Il gardait un déficit musculaire des releveurs.

La mémoire était normale.

o

Observation n° 27 -

M. B... Jean, 46 ans, a été admis en médecine pour perte de connaissance.

Cet homme, éthylique chronique, avait de gros ennuis familiaux et professionnels et s'alimentait mal depuis quelques semaines.

A l'arrivée à l'Hôpital :

- la conscience était normale, la démarche instable avec discret élargissement du polygone de sustentation ;
- la force musculaire était normale, les réflexes achilléens étaient abolis ; il se plaignait de crampes dans les mollets avec hyperesthésie à la piqure aux extrémités des membres inférieurs ;
- les épreuves doigt-nez, talon-genou, révélaient une dysmétrie ;
- les mouvements oculaires étaient normaux mais

déclenchaient un nystagmus horizontal dans le regard latéral ;

- le malade se plaignait de voir trouble et l'acuité visuelle était diminuée ;
- la tension artérielle et le pouls étaient normaux ;
- il n'y avait pas de signes de cirrhose alcoolique ;
- la pyruvicémie était à 10,5 mg/l (méthode enzymatique).

Après huit jours de traitement vitaminé, en ambulatoire, les troubles de la marche avaient régressé ; les troubles visuels subjectifs avaient disparu, la mémoire était bonne.

o

Observation n° 28 -

M. B... Raymond, 54 ans, a été admis dans le service le 5 juin 1971 pour délirium tremens.

Cet homme, éthylique chronique, avait suspendu son intoxication un mois avant l'admission et diminué son alimentation ; depuis quelques jours, il se plaignait d'insomnies et de cauchemars.

Au premier examen, le malade était confus et halluciné. La force musculaire était diminuée au niveau des loges antéro-externes ; le tonus était globalement augmenté.

Les réflexes achilléens étaient abolis.

Il existait un nystagmus dans le regard latéral.

- Pas de signes cérébelleux. Les extrémités étaient trémulantes ; le foie augmenté de volume sans signes d'hypertension portale.
- Tension et pouls étaient normaux.
- La pyruvicémie était à 16 mg/l (méthode pondérale).
- La N.F.S. objectivait une discrète anémie.

Deux jours après le traitement associant vitamine B1 et réhydratation, l'état de conscience était normal ainsi que l'orientation.

La pyruvicémie était normale au bout de huit jours.

o

Observation n° 29 -

M. D... Marcel, 42 ans, a été admis à Beaujon pour troubles de la conscience rapportés à une intoxication alcoolique aiguë.

A l'examen, le lendemain de son entrée, le malade était encore confus et désorienté, la force musculaire était diminuée au niveau des releveurs, les réflexes achilléens étaient abolis ; il existait des troubles sensitifs distaux et une amputation des avant-pieds remontant à plusieurs années pour maladie de Thevenard.

- La motricité oculaire était normale, il n'y avait pas de nystagmus.
- La pyruvicémie était à 13 mg/l (méthode enzymatique).

Après 48 heures de traitement, l'épisode confusionnel avait régressé, la mémoire était bonne.

La pyruvicémie s'est normalisée après huit jours de vitamine B1.

o

Observation n° 30 -

M. M... France, 46 ans, est admis à Beaujon le 8 mai 1971 pour altération de l'état général et baisse de l'acuité visuelle.

L'alcoolisme est important et ancien ; le malade a été gastrectomisé vingt ans auparavant pour ulcère duodénal.

Depuis une quinzaine de jours, il avait une anorexie importante et une sensation de vision trouble.

A l'entrée la conscience était normale, la marche instable avec élargissement du polygone ; le tonus était normal, la force musculaire conservée, les réflexes vifs.

- Il n'y avait pas de troubles de la coordination, les mouvements oculaires étaient normaux, l'examen ophtalmologique n'avait pas montré de signes de névrite optique.
- Le foie était hypertrophié, la T.A. était à 15/9, le pouls à 100/mn.
- La pyruvicémie était à 22,5 mg (méthode pondérale).

Après quinze jours de traitement, la marche était normale, l'appétit était revenu, la pyruvicémie s'était normalisée.

Il n'y avait aucun trouble de mémoire.

o

Observation n° 31 -

M. F... Raymond, 49 ans, a été admis dans le service pour altération de l'état général.

Cet homme avait dans ses antécédents :

- une poliomyélite antérieure aiguë dans l'enfance avec pour séquelles un membre inférieur droit plus court et atrophié ;
- une cécité de l'oeil droit accidentelle ;
- une gastrectomie 10 ans auparavant pour ulcère duodénal.

L'intoxication alcoolique était importante avec anorexie globale quelques semaines avant l'admission.

A l'examen, le malade était confus et désorienté, la force musculaire était normale, les réflexes achilléens abolis.

- La sensibilité tactile paraissait diminuée aux extrémités distales des membres inférieurs.
- Il n'y avait pas de signes cérébelleux.
- Les mouvements de latéralité du regard faisaient apparaître un nystagmus horizontal.
- La tension artérielle était normale ainsi que le pouls, le foie n'était pas augmenté de volume.
- La pyruvicémie à l'entrée était à 20 mg/l (méthode pondérale).
- La N.F.S. montrait une anémie macrocytaire.

Quelques jours après le début du traitement, la confusion avait disparu, il persistait des troubles de mémoire.

Un mois après, l'examen neurologique était normal en dehors de l'abolition des achilléens.

La mémoire des faits anciens était bonne. Il persistait un trouble de la mémoire de fixation, sans fabulation, sans fausses reconnaissances.

Six mois après l'épisode initial, l'état était inchangé, il n'y avait pas de syndrome de Korsakoff constitué.

o

Observation n° 32 -

M. B... Marcel, 45 ans, a été admis à l'Hôpital Beaujon pour éthylisme aigu.

A l'entrée, le malade avait des traces de traumatisme avec hématome du cuir chevelu et hématome lombaire ; il était confus et logorhéique.

L'examen neurologique était normal. La T.A. était à 13/8, le pouls à 88.

Dans la nuit du 5/5/1971 au 6/5, quelques heures après l'admission, chute brutale de la tension artérielle à 6 de maxima. Pas de douleur précordiale, l'E.C.G. était normal, il n'y avait pas d'hémorragie extériorisée.

Le lendemain, la tension artérielle était revenue à la normale après un traitement symptomatique - Sang + amines pressives -. Le malade était conscient et bien orienté.

Il avait une hypertonie diffuse, les réflexes étaient présents et symétriques ; la motricité oculaire était normale.

Il n'y avait pas de nystagmus, pas de signes cérébelleux.

La pyruvicémie était à 20 mg (méthode pondérale).

Après quelques jours de traitement vitaminé, l'hypertonie avait disparu. La pyruvicémie était revenue à la normale. Il n'y avait pas de trouble de mémoire.

o

Observation n° 33 -

M. C... Edmond, 50 ans, a été admis à Beaujon pour crise comitiale.

L'épilepsie était connue depuis 15 ans mais traitée irrégulièrement. L'intoxication alcoolique était importante et entraînait une recrudescence des pertes de connaissance.

A l'examen, la démarche était instable avec tendance à la chute en arrière ; la force musculaire était normale, les réflexes présents et symétriques.

La motricité oculaire était normale ; il y avait un nystagmus dans le regard latéral.

Le malade n'était pas désorienté mais avait une "viscosité" de la conscience.

Le pouls était normal ainsi que la tension artérielle ; il n'y avait pas de signe de cirrhose, pas d'anémie.

La pyruvicémie était à 15 mg par litre (méthode enzymatique).

Le tracé E.E.G. était sédorganisé avec surcharge en ondes delta.

Après quelques jours de traitement, la marche était redevenue normale ; le malade restait ralenti et probablement détérioré. Il n'a pas été fait de tests de niveau.

Observation n° 34 -

Mme C... Marcelle, 44 ans.

Ethylique chronique, a été admise le 26 décembre 1962 à l'Hôpital de la Salpêtrière pour troubles de la marche avec vertiges apparus depuis trois semaines.

L'examen objectivait une diminution de la force musculaire des gros orteils.

- Une douleur à la pression des masses musculaires avec hyperesthésie plantaire et hypoesthésie du diapason.
- La marche était ataxique avec signe de Romberg.
- Les réflexes achilléens étaient abolis ainsi que les réflexes rotuliens.
- Les mouvements oculaires de latéralité faisaient apparaître un nystagmus horizontal.

Ces signes neurologiques s'accompagnaient d'un syndrome infectieux en rapport avec un abcès de la fosse ischio-rectale.

Cinq jours après son entrée apparaissaient :

- une hypertonie des membres supérieurs ;
- des paralysies oculo-motrices ;

- une somnolence de plus en plus marquée.

Le liquide céphalo-rachidien contenait 0,40 gr d'albumine, moins d'un élément/mm³.

La pyruvicémie était à 15,3 mg/l (méthode enzymatique).

La malade décédait le 1er janvier 1963.

L'examen anatomo-pathologique confirmait l'encéphalopathie carentielle de type Wernicke avec lésions importantes, des formations hypothalamiques et des corps mamillaires et lésions plus discrètes des formations nucléaires du tronc cérébral.

Le foie était le siège d'une sclérose inflammatoire très importante et diffuse avec stéatose discrète.

o

Observation n° 35 -

Mme C... Emma, 51 ans, a été admise le 20 janvier 1965 à la Salpêtrière pour état d'agitation avec confusion mentale.

Quinze jours avant son admission, elle avait cessé totalement de s'alimenter, ceci après une longue période de régime hypo-calorique.

L'examen, à l'entrée, montrait une fonte musculaire diffuse, une ataxie avec tendance à la rétropulsion.

Le déficit musculaire des membres inférieurs prédominait sur les releveurs et s'accompagnait d'une hypotonie avec abolition des réflexes.

Il y avait une hypoesthésie à la piqure ; l'épreuve doigt-nez montrait une dysmétrie plus nette à gauche.

La motricité oculaire était normale.

La malade était désorientée dans l'espace et dans le temps avec période de somnolence.

La pyruvicémie était à 12 mg/l (méthode enzymatique).

L'évolution a été rapidement favorable et trois mois après, la marche était normale. Il persistait une petite désorientation sans fausse reconnaissance ni fabulation.

La malade n'a pas été revue à distance de l'épisode aigu et il n'est pas possible de savoir si elle a développé un syndrome de Korsakoff.

o

Observation n° 36 -

Mme M... Lucienne, 41 ans, est entrée à la Salpêtrière le 3 juin 1966 pour confusion mentale.

Cette malade, éthylique chronique, avait maigri de 30 kilos en 1962. A cette occasion, une tuberculose pulmonaire avait été découverte. Le L.C.R. était normal ainsi que l'E.E.G. L'urographie intra-veineuse par contre avait révélé une tuberculose rénale qui a motivé en 1963 une néphro-urétérectomie.

En juillet 1966, la malade avait été réadmise pour cachexie et rechute de tuberculose pulmonaire.

L'examen neurologique retrouvait un déficit

musculaire des membres inférieurs avec abolition des réflexes aux membres inférieurs et supérieurs.

Un syndrome cérébelleux statique ; une dysarthrie ; un nystagmus horizontal. La motricité oculaire était normale. La malade était confuse et désorientée.

La pyruvicémie était à 13 mg/l.

Le traitement vitaminé a fait disparaître la confusion mentale ; les signes cérébelleux étaient inchangés.

La malade a été transférée en sanatorium et n'a pas été revue sur le plan neurologique.

o

Observation n° 37

Mme R... Suzanne, 63 ans, est admise le 17 octobre 1964 dans le coma.

L'importance et l'ancienneté de l'intoxication alcoolique sont présumées mais ne peuvent être précisées.

Le coma est vigile avec phases d'agitation ; l'activité gestuelle est réduite aux membres supérieurs avec hypertonie de type oppositionnel.

Les réflexes ostéo-tendineux sont abolis aux membres inférieurs, le cutané plantaire est en extension des deux côtés.

Il existe un grasping.

La motilité oculaire est inexplorable, il y a un ptosis bilatéral.

Deux jours après l'admission, l'état de conscience s'améliore légèrement, l'interroga-

toire devient possible, mettant en évidence une confusion mentale.

L'hypertonie persiste. Il n'y a pas de paralysie oculaire. Les réflexes sont toujours abolis.

Par ailleurs, la malade est très dénutrie. le visage est bouffi ; le foie est petit à la palpation.

L'E.E.G. montre des signes de souffrance diffuse.

La pyruvicémie est à 10,2 mg (méthode enzymatique).

Les fonctions hépatiques sont altérées et en faveur d'une cirrhose.

Survient secondairement une aggravation de la conscience ; le décès a lieu 12 jours après l'admission dans un tableau fébrile avec encombrement respiratoire.

Anatomiquement : les corps mamillaires sont lésés de façon importante avec gliose, chromatolyse neuronale, hémorragies périvasculaires modérées. Cirrhose du foie.

o

Observation n° 38 -

Mme G... Ida, 43 ans, a été admise, transférée d'un service de phthisiologie pour désorientation.

Cette malade, éthylique invétérée, a eu, en effet, un long passé bacillaire. La première atteinte remonte à 1938. En 1956, rechute de tuberculose pulmonaire et refus de traitement.

En mars 1967, hospitalisation pour état cachectique et découverte d'images ulcéronodulaires bilatérales disséminées.

Elle est mise au traitement par l'izoniazide, la streptomycine et le 13/21.

Quelques semaines après, le 22 avril 1967, épilepsie partielle permanente avec à l'électro-encéphalogramme des ondes lentes bilatérales sur un fond d'ondes alpha.

Le liquide céphalo-rachidien était normal.

Le 9 mai, apparition d'un délire avec des cauchemars et des périodes d'agitation nocturne alternant avec des phases de torpeur nécessitant son transfert en service d'isolement.

La pyruvicémie était à 10,5 mg par litre (méthode enzymatique).

Après quelques jours, le délire a régressé, la malade était désorientée dans le temps et dans l'espace, avec des fausses reconnaissances.

L'examen neurologique montrait un déficit de la force musculaire aux membres inférieurs prédominant sur les releveurs ainsi qu'une hyperesthésie cutanée avec douleur à la pression des masses musculaires.

Les réflexes ostéo-tendineux étaient abolis aux membres inférieurs.

Il n'y avait pas de signes cérébelleux, pas de nystagmus, la motricité oculaire était normale.

L'état général était encore très précaire.

Après un mois d'hospitalisation avec traitement vitaminique, l'évolution a été favorable :

bonne orientation temporo-spatiale, marche possible avec ébauche de steppage.

La pyruvicémie était à 7,20 mg/l (méthode enzymatique) 15 jours après le traitement.

o

Observation n° 39 -

Mme L... Renée, 59 ans, a été admise le 31 mai 1966 pour perte de connaissance brutale.

A son entrée, elle était dans le coma, sans signe de localisation.

En quelques heures, l'état de conscience s'est amélioré et l'examen neurologique notait une attitude en flexion des membres inférieurs, en flexion et pronation des membres supérieurs ; une contracture permanente, un grasping bilatéral.

- Les réflexes étaient présents, un peu plus vifs au membre supérieur gauche.
- La mobilité oculaire était normale, il n'y avait pas de nystagmus.
- La malade était confuse, incapable de dénommer les objets.
- L'importance de l'éthylisme et le régime alimentaire n'ont pu être précisées.
- L'état général était médiocre.
- L'E.E.G. montrait des signes de souffrance diffuse.
- La pyruvicémie était à 13 mg/l le 3 juin 66 (méthode enzymatique).

Après quelques jours de traitement :

- La malade était mieux orientée, le contact devenait possible ; elle avait encore des troubles marqués, sans fausses reconnaissances ni fabulation.
- La contracture avait diminué mais la marche était impossible sans aide.
- La pyruvicémie était normale après 15 jours.

Six mois après le début :

- L'état général était floride.
- La marche se faisait sans aide.
- Il persistait une détérioration modérée.

o

Observation n° 40 -

Mme L... Marcelle, 41 ans, est admise à l'hôpital le 17 novembre 1966 pour mauvais état général.

Depuis mai 66, elle se plaignait d'anorexie, de vomissements alimentaires intermittents, d'asthénie et de perte de poids non chiffrée.

En octobre 66, elle avait cessé toute activité professionnelle, accusait des fourmillements des extrémités et se plaignait de voir double.

Au début du mois de novembre, elle était restée seule chez elle et n'avait pris aucun aliment pendant six jours.

A l'examen :

- La malade était cachectique, édentée avec un faciès tragique.

- La voix était murmurée.
- Spontanément, elle présentait des mouvements carphologiques de rythme lent à type d'enroulement des bras apparaissant par intervalles de 1 à 5 minutes, les mouvements débutaient à gauche, spontanément, mais aussi provoqués par des stimulations douloureuses.
- L'amyotrophie était globale avec hypotonie des muscles, les réflexes ostéo-tendineux étaient abolis ; il existait une ébauche de grasping.
- Il n'y avait pas de paralysie oculaire, pas de nystagmus.
- La malade était désorientée dans le temps et dans l'espace.
- L'E.E.G. montrait des signes de souffrance diffuse.
- Le L.C.R. était normal.
- La pyruvicémie était normale.

La malade est décédée huit jours après son admission.

A la vérification, il existait une spongieuse avec altérations gliovasculaires dans les corps mamillaires : éléments en faveur d'une encéphalopathie de Wernicke.

Au niveau du foie, sclérose annulaire modérée avec signes inflammatoires.

o

Observation n° 41 -

Mme B... Anne-Marie, 36 ans, a été adressée dans le service le 27/4/1970 pour délire aigu.

Cette femme qui depuis sept à huit ans, boit plus d'un litre de vin blanc par jour, a été amenée par sa famille pour accentuation des troubles du comportement et de la nervosité.

Dans les jours qui précédaient étaient apparus des cauchemars fréquents et une diplopie intermittente.

L'alimentation avait encore été réduite.

A l'entrée, la malade était confuse et désorientée, la marche était titubante.

- La force musculaire était diminuée, surtout au niveau des racines des membres inférieurs. Les réflexes achilléens étaient abolis.
- Les mouvements oculaires étaient limités aussi bien vers la droite que vers la gauche par paralysie des VI.
- Il existait un syndrome cérébelleux plus marqué à gauche.
- La tension artérielle était normale ainsi que le pouls.
- Il y avait une hépatomégalie.
- La pyruvicémie était à 13 mg (méthode enzymatique).

Après 48 heures de vitamine B1, les paralysies oculaires avaient totalement régressé ainsi que la confusion. Le syndrome cérébelleux persistait.

Après quelques semaines :

- la conscience était normale ; il n'y avait aucun trouble de mémoire ;
- la dysmétrie avait disparu ;
- le déficit musculaire était en voie de régression.

Observation n° 42 -

Mme B... Marguerite, 38 ans, est admise à Beaujon le 13 juillet 1971 pour troubles de la conscience.

Cette malade, éthylique chronique, a eu une tuberculose pulmonaire en 1964, traitée pendant quelques mois. En 1966, une rechute entraîne une deuxième hospitalisation et le traitement, cette fois, est correctement suivi.

Elle est adressée dans le service pour perte de connaissance. Depuis quelques semaines, l'alimentation est très réduite et la malade confinée au lit par des troubles de la marche.

A l'entrée, Mme B... est confuse et désorientée avec des phases de torpeur.

L'amyotrophie est globale aux membres inférieurs ; l'hypertonie de type oppositionnel ; les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis ; il existe une hyperesthésie cutanée, des troubles trophiques avec escarres talonnières. La motricité oculaire est normale.

- Les épreuves doigt-nez mettent en évidence une dysmétrie, un crochetage, une instabilité au but.
- Il existe un nystagmus horizontal.
- L'état général est déplorable ; il n'y a pas de gros foie.
- La pyruvicémie est normale.

Le traitement vitaminé B1 améliore en deux jours l'état de conscience. Après un mois d'évolution, la polynévrite est en voie de guérison, la marche se fait en steppant ; le nystagmus et

les signes cérébelleux sont inchangés. Il n'y a aucun trouble de mémoire.

o

Observation n° 43 -

Mme C... Marie-Louise, 50 ans, est admise à Beaujon le 22 novembre 1970 pour troubles de la conscience.

Depuis plusieurs semaines, cette femme éthylique chronique s'alimentait mal et avait des idées de suicide.

A l'examen, elle présentait une désorientation temporo-spatiale, une ataxie.

- La force musculaire était conservée, le tonus normal ; les réflexes achilléens étaient abolis.
- Il y avait un élargissement du polygone de sustentation, pas de dysmétrie.
- La motricité oculaire était normale.
- La pyruvicémie, le 22/11, était à 13 mg (méthode enzymatique).
- Il n'y avait pas d'autre modification biologique.

Le traitement a amélioré la marche qui était normale après huit jours d'évolution ; la malade gardait des petits troubles de mémoire de fixation ; l'orientation était bonne.

La malade a été perdue de vue et il n'est pas possible de savoir si elle a développé un syndrome de Korsakoff.

o

Observation n° 44 -

Mme J... Marie-Louise, 51 ans, éthylique chronique, a été admise à Beaujon en janvier 1971 pour troubles de la marche.

Cette femme, au régime alimentaire déséquilibré depuis plusieurs mois, avait encore réduit son apport calorique un mois avant l'apparition des signes.

A l'examen, la mémoire des faits récents était perturbée, la malade désorientée dans le temps et l'espace.

- La marche était ébrieuse, avec élargissement du polygone de sustentation. La force musculaire était diminuée aux membres inférieurs et le déficit prédominait aux racines. Les réflexes achilléens et rotuliens étaient abolis. L'effleurement cutané déclenchait des brûlures ; il y avait une hypoesthésie à la piquûre au niveau des pieds.
- La motricité oculaire était normale ; il existait un nystagmus horizontal. Il n'y avait pas de signes cérébelleux.
- Par ailleurs, le pouls et la tension artérielle étaient normaux. Il n'y avait pas de signes de cirrhose.
- La pyruvicémie était à 18 mg/l (méthode pondérale).

Après quelques jours de traitement, la malade était bien orientée, le nystagmus avait disparu, la marche était normale.

Après six semaines, l'examen neurologique était normal ; il n'y avait aucun trouble de mémoire.

Observation n° 45 -

Mme P... Andrée. 47 ans, est admise à Beaujon pour confusion mentale avec troubles du comportement.

Cette femme a eu une dépression nerveuse un an auparavant, réactionnelle à un veuvage. Elle avait cessé de s'alimenter correctement et avait accru sa consommation de boissons alcoolisées.

A son entrée, elle était confuse et désorientée ; la force musculaire était normale ainsi que la sensibilité ; les réflexes étaient présents.

L'étude de la motricité oculaire montrait :

- Une paralysie de la latéralité vers la droite et vers la gauche avec un strabisme convergent. Des troubles visuels à type d'agnosie ; la malade ne reconnaissait pas les objets qu'on lui montrait et n'arrivait pas à les atteindre dans l'espace. Il y avait un nystagmus horizontal.
- La démarche était gênée par ces troubles visuels et elle marchait en tâtonnant comme une aveugle.
- La pyruvicémie à l'entrée était à 29 mg/l (méthode pondérale). La N.F.S. montrait une anémie macrocytaire.

Après deux jours de traitement, les paralysies oculaires avaient régressé ; en huit jours, la malade n'avait plus de troubles visuels et reconnaissait les objets.

A la sortie, un mois après, l'examen neurologique était normal, la mémoire était bonne.

Observation n° 46 -

Mme J... Lucienne, 63 ans, a été admise à Beaujon le 4 juin 1971 pour état d'ivresse.

Cette malade dénutrie et alcoolique chronique, avait déjà été hospitalisée en janvier 71 pour perte de connaissance avec chute.

Au premier examen, la malade était confuse et désorientée ; la marche était normale ainsi que la force musculaire ; les réflexes étaient présents. La motricité oculaire était normale. Il existait un nystagmus horizontal dans le regard latéral.

Le foie était augmenté de volume ; la T.A. à 12/8, le pouls non accéléré.

La pyruvicémie était à 20 mg/l (méthode pondérale). La numération montrait une anémie.

Deux jours après le début du traitement, la malade était consciente, bien orientée dans le temps et l'espace. Le nystagmus persistait.

Après quinze jours d'hospitalisation, l'examen neurologique était normal, il n'y avait aucun trouble de mémoire, sinon une amnésie de l'épisode confusionnel.

La pyruvicémie était revenue à la normale.

o

Observation n° 47 -

Mme C... Michèle, 40 ans, a été admise le 3 novembre 1970 dans le service pour état dépressif et essai de sevrage.

Cette femme, éthylique chronique, était déprimée depuis plusieurs semaines et avait réduit son alimentation déjà insuffisante depuis de longs mois.

Elle s'était plainte, avant son admission, de vertiges, de chutes et de diplopie intermittente.

A son entrée, elle était confuse et désorientée. La force musculaire était normale, les réflexes présents.

La démarche était instable ; il y avait une dysmétrie à la manoeuvre doigt-nez. La motricité oculaire était normale.

La pyruvicémie était à 12 mg/l (méthode enzymatique).

Le traitement a fait disparaître en quelques jours les troubles de la marche et la confusion mentale.

La mémoire à la sortie était bonne.

o

Observation n° 48 -

Mme D... Lucile, 66 ans, est adressée à l'Hôpital Beaujon pour troubles de la vue et troubles psychiques.

Cette femme, éthylique chronique, avait diminué son alimentation depuis quinze jours et ne pouvait plus marcher depuis un mois.

A son entrée existaient une confusion mentale avec désorientation temporo-spatiale et une

hypertonie de type oppositionnelle.

- La station debout est impossible, la force musculaire inexplorable, les achilléens n'étaient pas retrouvés. Le réflexe cutané plantaire était en extension des deux côtés.
- Il y avait une dysmétrie à l'épreuve doigt-nez, les mouvements oculaires étaient limités vers la droite et vers la gauche et faisaient apparaître un nystagmus horizontal.
- Par ailleurs, la tension artérielle était normale ; le pouls non accéléré, le foie non perçu.
- La pyruvicémie était à 30 mg/l (méthode pondérale).
- Les tests hépatiques étaient perturbés ; la N.F.S. montrait une anémie.

Le traitement vitaminé B1 a fait régressé les paralysies oculaires en trois jours ainsi que l'hypertonie ; la confusion a diminué pendant quelques jours laissant apparaître une désorientation, une amnésie avec fausses connaissances et fabulation.

Après huit jours d'évolution, la malade a présenté des phases de somnolence avec périodes d'agitation puis un coma profond. Le L.C.R. était normal ; l'E.E.G. montrait un ralentissement global. Le décès est survenu un mois après l'entrée.

Anatomiquement, le diagnostic a été confirmé, associé à une hépatite alcoolique aiguë.

Observation n° 49 -

Mme L... Suzanne, 78 ans, a été admise le 9 avril 1971 à Beaujon pour agitation et désorientation.

Cette malade, non alcoolique, avait eu quelques mois auparavant une pneumopathie aiguë compliquée d'insuffisance cardiaque.

Elle avait été trouvée chez elle sans connaissance et son entourage avait apporté la notion d'une suppression quasi totale de l'alimentation dans les jours qui ont précédé l'admission.

L'examen montrait une malade confuse et désorientée, avec une force musculaire normale, des réflexes vifs et symétriques et un signe de Babinski bilatéral.

La motricité oculaire était normale.

L'état général était médiocre, l'amaigrissement de plusieurs kilos depuis l'hospitalisation antérieure.

Elle avait une arythmie complète, des oedèmes modérés des membres inférieurs, des râles crépitants aux deux bases pulmonaires.

L'urée et la glycémie étaient normales.

La pyruvicémie était à 16,5 mg/l.

Le traitement vitaminé B1 a fait disparaître l'épisode confusionnel en quelques jours. Il n'a persisté aucun trouble de mémoire. La pyruvicémie était normale après huit jours.

Observation n° 50 -

Mme T... Marguerite, 70 ans, a été hospitalisée à Beaujon pour altération de l'état général, anorexie.

L'éthylisme est important et ancien.

A l'examen, la malade apparaît confuse et désorientée, avec une diminution de la force musculaire des releveurs des pieds, une aréflexie achilléenne.

Il existe une paralysie de la latéralité vers la droite et la gauche et un syndrome cérébelleux.

Quelques heures après l'admission, survenue d'un collapsus cardio-vasculaire non expliqué par un accident coronarien aigu ou par une hémorragie.

La pyruvicémie n'a pas été dosée.

Quelques jours après le début du traitement, les paralysies oculaires avaient régressé, ainsi que la confusion. Il apparaissait des troubles de mémoire avec fausses reconnaissances et fabulation.

Après un mois d'évolution, les signes de polynévrite étaient moins marqués, un syndrome de Korsakoff était constitué.

c

Observation n° 51 -

Mme B... Marguerite, 24 ans, a été hospitalisée le 5 janvier 1970 dans le service du Professeur BAUMANN pour faux kyste du pancréas.

Cette femme n'était pas alcoolique ; elle avait eu en 1969 une hépatite virale.

Au mois de novembre 69, apparaissait des douleurs épigastriques violentes survenant par crises avec clocher fébrile, diarrhées et subictère conjonctival.

A son entrée, l'examen découvre une tuméfaction épigastrique indolore ; le diagnostic de faux kyste du pancréas est évoqué puis confirmé par le dosage de l'amylasémie.

L'intervention le 8/1/70 comportera une excision des tissus nécrosés et une mise à plat des parois de la poche.

Les suites opératoires ont été dramatiques, compliquées :

- d'une septicémie sévère à Gram-
- d'une fistule pancréatique rendant toute alimentation par voie orale impossible, remplacée par des perfusions de sérum glucosé.

Vingt sept jours après l'opération, apparaissaient des troubles psychiques avec agitation, désorientation ; une diplopie avec paralysie du VI gauche ; une hypertonie et un syndrome cérébelleux bilatéral.

La pyruvicémie était à 38 mg par litre (méthode pondérale).

Un gramme de vitamine B1 est ajouté à la réanimation, la diplopie disparaît en quelques heures, l'agitation en trois jours, l'hypertonie en huit jours.

Malheureusement, les troubles digestifs persistent et nécessitent une réintervention.

La malade meurt quinze jours après. Il n'y a pas eu de vérification.

o

Observation n° 52 -

Mme J... Valentine, 53 ans, est adressée dans le service du Professeur CAMBIER, le 28 janvier 1970, pour paraplégie flasque associée à des troubles psychiques.

Les premières manifestations psychiques chez cette malade, non alcoolique, étaient apparues deux mois après une intervention chirurgicale pour abcès appendiculaire.

Les suites opératoires avaient comporté des complications septiques graves avec fistule stercorale et suppuration traînante. L'alimentation orale n'avait pas été reprise et la malade recevait des perfusions de sérum glucosé.

Deux mois après, la malade présentait quasi simultanément une confusion mentale sévère ; un déficit des membres inférieurs. Le diagnostic de démence artérielle était évoqué et un transfert à l'hôpital psychiatrique de Vauclaire décidé.

C'est 4 mois après que la malade est admise à Beaujon.

L'examen mettait en évidence un déficit sensitivo-moteur bilatéral et symétrique des membres inférieurs avec aréflexie rendant la marche impossible. Il n'y avait pas de signes cérébelleux ; les paires crâniennes étaient normales.

La malade était désorientée dans le temps et l'espace et ne retenait pas les faits récents.

Le tableau réalisé était donc celui de psycho-polynévrite de Korsakoff succédant à des épisodes de confusion.

Un traitement vitaminique a été institué, les signes de polynévrite ont régressé partiellement. La marche était de nouveau possible. Les troubles mnésiques étaient inchangés.

o

Observation n° 53 -

Mme Z... Monique, âgée de 21 ans, est admise à la Salpêtrière le 26 novembre 1964 pour diplopie et troubles de l'équilibre.

Cette jeune femme a été hospitalisée en médecine générale pour vomissements importants avec sensation de démarche ébrieuse.

Le 21 octobre 64 est apparue une diplopie horizontale et verticale.

Les antécédents sont dominés par des grossesses multiples. Mme Z... a eu, en effet, trois enfants en 1960, 1962, 1964, qu'elle a allaités plusieurs mois ; elle a eu quatre avortements, le dernier datant d'octobre 1964. Les deux premiers mois de cette dernière grossesse avaient comporté des vomissements très importants.

A l'examen d'entrée, la marche était impossible avec chute en arrière à l'occlusion des yeux.

La force musculaire est diminuée aux membres inférieurs et s'accompagne de paresthésies des extrémités et d'une abolition des réflexes.

L'examen cérébello-vestibulaire montre des secousses nystagmiques horizontales, une déviation des index à droite.

Le regard est limité vers la droite et vers la gauche.

Au total, il existait un syndrome vestibulaire dysharmonieux ; une diplopie par paralysie incomplète des VI ; une neuropathie périphérique sensitivo-motrice des extrémités ; une paralysie récurrentielle gauche apparue quelques jours après l'entrée.

La pyruvicémie était à 26 mg/l (méthode enzymatique).

La vitaminothérapie parentérale B1 entreprise le 1er décembre 64 a fait régresser rapidement la diplopie et la paralysie des VI ; après dix jours de traitement, la marche était redevenue possible et se faisait en steppant ; les réflexes rotuliens étaient réapparus.

La pyruvicémie, après dix jours de vitamine B1, était normale.

C O N C L U S I O N S

-:-

1/ L'encéphalopathie de Gayet-Wernicke ou polio-encéphalite supérieure hémorragique s'observe principalement chez des sujets éthyliques, parfois aussi chez des sujets carencés sans éthylisme majeur.

Précédée d'une période de quelques semaines d'anorexie, de troubles du transit, de modification de l'humeur et du comportement, elle se manifeste par des troubles mentaux avec confusion mentale, désorientation temporo-spatiale ; des troubles oculaires dominés par des paralysies, une ataxie, une hypertonie.

Le stigmate biologique de l'encéphalopathie carencielle est l'élévation de la pyruvicémie.

Son évolution peut être :

- Totale et rapidement régressive quand le traitement spécifique est institué précocement.
- Elle peut laisser derrière elle un syndrome de Korsakoff.
- Elle peut être mortelle : l'autopsie montrant alors les lésions caractéristiques faites de suffusions hémorragiques disséminées dans les parois latérales du troisième ventricule et

le plancher du quatrième autour de l'aqueduc de Sylvius. A l'examen microscopique, il apparaît de multiples foyers de dégénérescence disséminés avec un remaniement vasculaire et une hyperplasie gliale.

2/ L'expérience d'un service de neurologie installé dans un hôpital général nous a confirmé :

- la grande fréquence de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke ;
- la fréquence encore plus grande des formes mineures abortives, exprimant une carence décompensée chez des sujets dénutris, alcooliques ou non.

Nous nous sommes proposés :

- de préciser, dans un groupe important de malades dont l'encéphalopathie est confirmée :
 - . la sémiologie clinique,
 - . la sémiologie biologique,
- de définir les relations existant entre :
 - . les troubles neurologiques d'origine caren-
tielle,
 - . les perturbations biochimiques.

3/ Nous avons ainsi étudié 53 observations :

- 21 observations de l'hôpital de la Salpêtrière. Ces malades n'ont pas été admis d'emblée dans un service de neurologie, mais recrutés dans des services de médecine générale parfois après plusieurs jours d'évolution.

- 32 observations de l'Hôpital Beaujon, qui concernent des malades non sélectionnés.

Il faut observer que ce groupe n'est pas homogène, mais aucune donnée statistique ne pourra être déduite.

4/ Les critères sur lesquels nous avons retenu ces observations sont multiples.

Les observations ont été séparées en trois groupes :

- Le premier groupe rassemble des observations parfaitement caractérisées cliniquement et biologiquement.
- Le deuxième groupe réunit les observations qui ont une sémiologie clinique évocatrice mais pas de confirmation biologique ; soit que le dosage de la pyruvicémie n'ait pas été fait, soit qu'il ait été pratiqué après plusieurs jours de traitement vitaminique.

L'association des signes et l'évolution ont permis de rattacher ces formes à l'étiologie carentielle.

- Le troisième groupe réunit les observations atypiques, soit par une sémiologie non spécifique de l'encéphalopathie carentielle, soit par l'absence ou la discrétion des signes neurologiques, la carence étant néanmoins affirmée par l'élévation de la pyruvicémie.

5/ Pour discuter la sémiologie clinique, nous avons retenu toutes les observations.

La sémiologie observée confirme les notions généralement établies : confusion mentale associée à des paralysies oculaires, ataxie, hypertension.

Sur ce fond de manifestations, quelques aspects de la sémiologie nous ont paru mériter une attention particulière.

Il en est ainsi de l'anorexie et des troubles digestifs qui, dans pratiquement toutes les observations ont marqué la période prodromique. Mais ces troubles, à vrai dire, sont peu spécifiques et il faut reconnaître que rarement le diagnostic a été évoqué à ce stade.

Ainsi les diagnostics à l'entrée ont été des plus divers :

- Altération de l'état général	10 cas
- Accidents du sevrage	12 cas
- Perte de connaissance	3 cas
- Hématome sous-dural	2 cas
- Insuffisance respiratoire aiguë ...	1 cas

A la période métabolique de l'encéphalopathie, nous confirmons la prédominance des manifestations oculaires mais nous insistons sur leur diversité ; à côté des paralysies oculomotrices de la classique ophtalmoplégie internucléaire, nous avons retenu l'extrême fréquence du nystagmus (25).

A la période d'encéphalopathie confirmée, le grasping a été retrouvé dans trois cas, associé à l'hypertonie si particulière de ces malades (11).

Il nous paraît plus intéressant d'attirer l'attention sur certaines formes incomplètes ou inhabituelles :

- les formes sans confusion mentale ni trouble de mémoire (8) ;
- les formes avec signes pyramidaux (6).

VI/ L'importance du groupe de malades étudiés nous a permis de discuter la place de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke, dans l'ensemble des complications carentielles de l'alcoolisme.

La polynévrite est fréquemment associée à l'encéphalopathie, mais il faut distinguer la forme discrète limitée à des douleurs des masses musculaires avec diminution des réflexes ostéotendineux, qui est extrêmement fréquente, de la grande forme sensitivo-motrice touchant les membres inférieurs mais aussi les membres supérieurs, dominant de loin le tableau clinique et pouvant faire méconnaître la composante encéphalopathique.

Une myocardite éthylique a été discutée chez trois de nos malades devant une tachycardie avec signes d'insuffisance cardiaque.

Dans deux observations, un collapsus a compliqué l'évolution, non expliqué par une hémorragie ou par un infarctus du myocarde.

VII/ Pour analyser l'étiologie des encéphalopathies de Gayet-Wernicke, nous avons utilisé l'ensemble de nos observations.

L'alcoolisme a été trouvé chez 49 malades.

Une cause favorisante était associée à l'alcool dans 9 cas :

- 2 cancers viscéraux
- 5 tuberculoses
- 2 infections sévères.

Une diététique perturbée favorisée par un mauvais état dentaire, une gastrectomie a pu être incriminée chez sept de nos malades.

Une femme enceinte a développé une encépha-

lopathie carentielle avec polynévrite sévère lors de vomissements répétés.

Trois observations concernaient des vieillards.

Deux cas se sont développés en post-opératoire.

8/ Pour aborder les relations unissant les manifestations cliniques aux perturbations biologiques, nous avons retenu 49 observations, qui avaient eu, au moins, un dosage de pyruvicémie.

Dans le cas où la pyruvicémie était normale, nous avons exigé, pour étayer le diagnostic une sémiologie caractéristique, une évolution favorable des manifestations neurologiques sous traitement vitaminique.

A partir de ce matériel, nous avons pu constituer :

- Un premier groupe homogène, comportant les observations où, clinique et biologie, affirment le diagnostic ; elles caractérisent la période active de l'encéphalopathie (26 cas).

L'évolution du groupe a été variable :

- . 13 malades ont complètement guéri
 - . 6 sont décédés
 - . 7 ont gardé des séquelles, soit à type de syndrome de Korsakoff, soit à type d'atrophie cérébelleuse.
- Le deuxième groupe correspond aux observations caractéristiques cliniquement mais où la pyruvicémie est normale (9).

Certaines d'entre elles peuvent être interprétées comme séquelles d'encéphalopathie,

c'est le cas du syndrome de Korsakoff (3).

D'autres ont des signes d'encéphalopathie de Gayet-Wernicke en activité et une pyruvicémie normale (5).

Un est décédé.

- Le troisième groupe réunit les formes atypiques ou mineures avec pyruvicémie augmentée ; c'est le groupe le plus intéressant.

Il peut s'agir de formes précliniques observées chez de grands éthyliques en très mauvais état général, souvent gastrectomisés, à l'occasion d'un accident de sevrage ; ces formes ont toutes évolué vers la guérison complète (8) ; mais dans sept de nos observations, il s'agissait de formes atypiques par la qualité de leurs manifestations cliniques posant le problème du rôle déterminant ou adjuvant de la carence dans le développement ou l'aggravation d'une atrophie cérébrale ou cérébelleuse, d'une détérioration intellectuelle.

9/ L'encéphalopathie de Gayet-Wernicke est très fréquente aussi bien dans sa forme typique que dans ses aspects dégradés ou latents.

C'est dire l'importance considérable d'une thérapeutique adéquate, sous forme de vitamine B1 par voie parentérale ; thérapeutique qui normalise toujours la pyruvicémie, mais dont les résultats cliniques dépendent de toute évidence de sa précocité.

Nous pensons que s'il est important de prévenir la mortalité sévère de la polio-encéphalite supérieure hémorragique, il est plus important encore de prévenir l'évolution vers cet état de "mort-vivant" qui caractérise le syndrome de Korsakoff.

Vu :

Vu :

Le Président :

Le Doyen :

Signé : J. CAMBIER

Signé : A. GROSSIORD

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

Signé : R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

-:-

- 1 - ALEXANDER L.
Wernicke's disease, Identity of lesions produced experimentally by B1 avitaminosis in pigeons with hemorrhagic polioencephalitis occuring in chronic alcoholism in man. Amer. J. Path., 16, 61-69, 1940.
- 2 - ALTSCHULE M.D., VICTOR M.
Disorders of carbohydrate metabolism in alcoholic brain disease : effects of thiamine. Alcoholism, basic aspects and treatment. Amer. Ass. Advancement Sci. Pub., 47, Washington, D.C., 1957.
- 3 - ANNAN S.
Idiocy from alcoholism. Maryland Med. & Surg. J., 1, 333-334, 1840.
- 4 - BIRCHFIELD R.I.
Postural hypotension in Wernicke's disease. A manifestation of autonomic nervous system involvement. Amer. J. Med., 36, 404-414, 1964.
- 5 - BOEDEKER J.
Klinischer Beitrag zur Kenntniss der acuten alkoholischen Augenmuskellähmung. Charité Annalen, 17, 790-814, 1892.

- 6 - BONHOEFFTER K.
Der Korsakowsche symptomatenkomplex in seinen beizeitungen zu den verschiedenen krankheitsformen.
Allg. Z. Psychiat., 61, 744-752, 1904.
- 7 - BRIN M.
Erythrocyte transketolase in early thiamine deficiency.
Ann. N.Y. Acad. Sci., 98, 528-541, 1962.
- 8 - BUEDING E., STEIN M.H., WORTIS H.
Blood pyruvate curves following glucose ingestion in normal and thiamine deficient subjects.
J. Biol. Chem., 140, 697-703, 1941.
- 9 - CAMBIER J.
L'encéphalopathie de Gayet-Wernicke et les encéphalopathies carentielles des alcooliques.
Presse Médicale, 62, 859-861, 1954.
- 10 - CAMBIER J., LECHEVALLIER B.
Encéphalopathie de Gayet-Wernicke post-opératoire (à propos de 2 observations).
Congrès de Neurologie et de Psychiatrie de langue française, Caen, juillet 1971.
- 11 - COLE M., TURNER A., FRANK O. et Al.
Extraocular palsy and thiamine therapy in Wernicke's encephalopathy.
Amer. J. Clin. Nutr., 22, 44-51, 1969.
- 12 - COLLINS G.H.
Glial cell changes in the brain stem of thiamine deficient rats.
Amer. J. Path., 50, 791-814, 1967.

- 13 - COOPER J.R., PINGUS J.H.
The role of thiamine in nerve conduction.
Thiamine deficiency. Biochemical lesions
and their clinical significance.
Ciba Foundation Study Group, n° 28,
Little, Brown and Co, Boston, 1967,
pp. 112-121.
- 14 - CRAVIOTO H., KOREIN J., SILBERMAN J.
Wernicke's encephalopathy : a clinical
and pathological study of 28 autopsied
cases.
Arch. Neurol., 4, 510-519, 1961.
- 15 - CUMINGS J.N., KREMER M.
Biochemical aspects of neurological
disorders.
Blackwell Scientific Publications, Oxford,
1959.
- 16 - DELAY J., BOUDIN G., BRION S. et Al.
Etude anatomo-clinique de huit encépha-
lopathies alcooliques.
Encéphale, 47, 99-142, 1958.
- 17 - DELAY J., BRION S.
Syndrome de Korsakoff et corps mamillaires.
Encéphale, 43, 193-200, 1954.
- 18 - DEROT J., MOREL-MAROGER A., JACOBS
A propos de 3 cas d'avitaminose aiguë B1
dans un centre de réanimation.
Bull. Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris,
118, 1967, n° 9, 863-866.
- 19 - de WARDENER H.E., LENNOX B.
Cerebral beriberi (Wernicke's encephalo-
pathy).
Lancet, 1, 11-17, 1947.

- 20 - DRENICK E.J., JOWEN C.B., SWENDSEID M.D.
Occurrence of acute Wernicke's encephalopathy during prolonged starvation for the treatment of obesity.
New Eng. J. Med., 274, 937-939, 1967.
- 21 - DREYFUS P.M.
The quantitative histochemical distribution of thiamine in normal rat brain.
J. Neurol. Chem., 4, 183-190, 1959.
- 22 - DREYFUS P.M.
Clinical application of blood transketolase determinations.
New Eng. J. Med., 267, 596-598, 1962.
- 23 - DREYFUS P.M.
The regional distribution of transketolase in the normal and the thiamine deficient nervous system.
J. Neuropath. Exper. Neurol., 24, 119-129, 1965.
- 24 - DREYFUS P.M., HAUSER G.
The effect of thiamine deficiency on the pyruvate decarboxylase system of the central nervous system.
Biochem. Biophys. Acta, 104, 78-84, 1965.
- 25 - ELY F.A.
Memory defect of Korsakoff type observed in multiple neuritis following toxemia of pregnancy.
J. Nerv. Ment. Dis., 56, 115-125, 1922.
- 26 - EVANS C.A., CARLSON W.E., GREEN R.G.
Pathology of Chastek paralysis in foxes ; counterpart of Wernicke's hemorrhagic polioencephalitis of man.
Amer. J. Path., 18, 79-91, 1942.

27 - FRANTZEN E.

Wernicke's encephalopathy. Three cases occurring in connection with severe malnutrition.

Acta. Neurol. Scand., 42, 426-441, 1966.

28 - GAMPER E.

Zur Frage der Polioencephalitis haemorrhagica der chronischen Alkoholiker : anatomische Befund beim Alkoholischen Korsakow und ihre Beziehungen zum Klinischen Bild. Deutsche Ztschr. Nervenhe., 102, 122-129, 1928.

29 - GARDE A., GIRARD P.F., PALLASSE A.

L'encéphalopathie hémorragique de Gayet-Wernicke et la dégénérescence subaiguë du corps calleux (Marchiafava-Bignami). A propos d'une observation anatomo-clinique. Rev. Lyon Méd., I, 99-108, 1952.

30 - GAYET M.

Affection encéphalique (encéphalite diffuse probable).

Arch. Int. Physiol., 7, 341-351, 1875.

31 - GHEZ C.

Vestibular paresis : a clinical feature of Wernicke's disease.

J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 32, 134-139, 1969.

32 - GIRARD P.F., DEVIC M., GARDE A.

L'encéphalopathie de Gayet-Wernicke des alcooliques.

Rev. Neurol., 94, 493-527, 1956.

33 - GIRARD P.F., GARDE A., DEVIC M.

Considerations terminologiques, étiologiques, anatomiques et cliniques concernant

l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke. Ses rapports avec le syndrome de Marchiafava-Bignami et la psychose de Korsakoff.
Rev. Neurol., 88, 236-248, 1953.

- 34 - GRAVALLESE M.A. Jr, VICTOR M.
Circulatory studies in Wernicke's encephalopathy ; with special reference to the occurrence of a state of high cardiac output and postural hypotension.
Circulation, 15, 836-844, 1957.
- 35 - GUDDEN H.
Klinische und anatomische Beitræge zur Kenntniss der multiplen Alkoholneuritis nebst Bemerkungen ueber die Regenerationsvorwaenge im peripheren Nervensystem.
Arch. f. Psych., 28, 643-741, 1896.
- 36 - JOLIFFE N., WORTIS H., FEIN H.D.
The Wernicke's syndrome.
Arch. Neurol. Psychiat., 46, 569-597, 1941.
- 37 - KOEPPEN A.H., DANIELS J.C., BARRON K.D.
Subnormal body temperatures in Wernicke's encephalopathy.
Arch. Neurol., 21, 493-498, 1969.
- 38 - KORSAKOFF S.S.
Psychic disorder in conjunction with multiple neuritis (Psychosis Polyneuritica S. Cerebropathia psychica Toxaemica).
Medizinskoje Obozrenije, 31, n° 13, 1889.
- 39 - LOPEZ R.I., COLLINS G.H.
Wernicke's encephalopathy. A complication of chronic hemodialysis.
Arch. Neurol., 18, 248-259, 1968.

- 40 - McCANDLESS D.W., SCHENKER S.
Encephalopathy of thiamine deficiency.
Studies of intracerebral mechanism.
J. Clin. Invest., 47, 3368-2280, 1968.
- 41 - MALAMUD N., SKILLICORN S.A.
Relationship between the Wernicke and the
Korsakoff syndrome.
Arch. Neurol. Psychiat., 76, 585-596, 1956.
- 42 - MANCALI F.L., McENTEE W.J.
Alterations of the cerebellar cortex in
nutritional encephalopathy.
Neurology, 15, 303-313, 1965.
- 43 - PHILLIPS G.B., VICTOR M., ADAMS R.D. et Al.
A study of the nutritional defect in Wernicke's syndrome : the effect of a purified diet, thiamine, and other vitamins on the clinical manifestations.
J. Clin. Invest., 31, 859-871, 1952.
- 44 - PRICKETT C.O.
The effect of a deficiency of vitamin B,
upon the central and peripheral nervous
system of the rat.
Amer. J. Physiol., 107, 459-470, 1934.
- 45 - ROBERTSON D.M., WASAN S.M., SKINNER D.B.
Ultrastructural features of early stem
lesions of thiamine deficient rats.
Amer. J. Path., 52, 1081-1087, 1968.
- 46 - ROBINSON C.H.
Cirrhosis of the liver : Alcoholic para-
lysis.
Brit. Med. J., I, 352-353, 1877.

- 47 - ROSENBLUM W.I., FEIGIN I.
The hemorrhagic component of Wernicke's
encephalopathy.
Arch. Neurol., 13, 627-632, 1965.
- 48 - SCHNOB R.A., GRUNER J., FOUCQUIER E. et Al.
Sur trois cas de syndrome confusionnel
avec contracture chez des éthyliques, le
problème des encéphalopathies carentielles.
Rev. Neurol., 88, 174-190, 1953.
- 49 - SHEEHAN H.L.
Discussion of the neurologic complications
of pregnancy.
Roy. Soc. Med., 32, 584-588, 1939.
- 50 - TELLEZ I., TERRY R.D.
Fine structure of the early changes in
the vestibular nuclei of the thiamine-
deficient rat.
Amer. J. Path., 52, 777-794, 1968.
- 51 - THOMPSON R.A., LYNDE R.H.
Convergence spasm associated with Wernicke's
encephalopathy.
Neurology, 19, 711-712, 1969.
- 52 - VICTOR A., ADAMS R.D., COLLINS G.H.
The Wernicke-Korsakoff syndrome. Contem-
porary neurology Series, Blackwell
Scientific Publications, Oxford, 1971.
- 53 - VICTOR M., ALTSCHULE M.D., HOLLIDAY P.D. et
Al.
Carbohydrate metabolism in brain disease.
VIII. Carbohydrate metabolism in Wernicke's
encephalopathy associated with alcoholism.
Arch. Intern. Med., 99, 28-39, 1957.

- 54 - VICTOR M., HOPE J.M., ADAMS R.D.
A clinical study of Wernicke's disease.
Trans. Amer. Neurol. Ass., 77, 178-181,
1952.
- 55 - WERNICKE C.
Lehrbuch der Gehirnkrankheiten für Aerzte
und Studierende.
Vol. 2, Theodor Fischer, Kassel., 1881,
pp. 229-242.

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

-:-

